

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО  
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С  
ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ  
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ**

**Главный внештатный  
специалист педиатр  
Минздрава России  
Академик РАН  
А.А. Баранов**

**2015 г.**

## ОГЛАВЛЕНИЕ

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ .....	5
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.....	6
ЭТИОЛОГИЯ.....	6
ПАТОГЕНЕЗ.....	6
КЛАССИФИКАЦИЯ.....	6
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА .....	7
ДИАГНОСТИКА .....	7
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ .....	10
ЛЕЧЕНИЕ.....	10
ПРОФИЛАКТИКА .....	12
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ.....	12

# ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ

Данные клинические рекомендации разработаны профессиональной ассоциацией детских врачей Союз педиатров России, актуализированы, утверждены на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

Авторский коллектив: академик РАН А.А. Баранов, член-корреспондент РАН Л.С. Намазова-Баранова, д.м.н. А.Л. Куренков, д.м.н., проф. Л.М. Кузенкова, проф., д.м.н. С.С.Никитин, к.м.н. Б.И. Бурсагова, к.м.н. Т.В. Подклетнова, Е.В. Увакина, к.м.н. А.М.Мамедьяров, к.м.н. О.А.Клочкова.

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

## МЕТОДОЛОГИЯ

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

**Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска составляла 5 лет.

**Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств**

- Консенсус экспертов;
- Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

Таблица 1

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок.
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок.
1-	Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок.
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи.
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные

	исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи.
2-	Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи.
3	Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев).
4	Мнение экспертов.

**Методы, использованные для анализа доказательств:**

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

**Описание методов, использованных для анализа доказательств**

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

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

**Таблицы доказательств:** заполнялись авторами клинических рекомендаций.

**Методы, использованные для формулирования рекомендаций:** консенсус экспертов.

Таблица 2  
Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

Сила	Описание
А	По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов.
В	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или Экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+.
С	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или Экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 2++.

D	Доказательства уровня 3 или 4; или Экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+.
---	--

### **Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)**

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

#### **Экономический анализ**

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

#### **Метод валидации рекомендаций**

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

#### **Описание метода валидации рекомендаций**

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

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

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

#### **Консультация и экспертная оценка**

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

#### **Рабочая группа**

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

#### **Основные рекомендации**

Сила рекомендаций (A-D), уровня доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

## **ОПРЕДЕЛЕНИЕ**

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

## **Код МКБ 10**

G61.8 –Другие воспалительные полинейропатии

## **ЭПИДЕМИОЛОГИЯ**

Распространенность ХВДП составляет у взрослых – 1,0-1,9 на 100 000 и у детей – 0,48 на 100 000. При этом у 20% больных, у которых диагноз ХВДП ставился во взрослом возрасте, первые симптомы болезни отмечались в возрасте до 20 лет. Анализ 27 случаев ХВДП у детей выявил, что дебют заболевания может наблюдаться в любом возрасте (от 1 до 18 лет), а максимум заболеваемости отмечался в 7-8 лет.

## **ЭТИОЛОГИЯ**

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

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

## **ПАТОГЕНЕЗ**

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

Морфологические изменения при ХВДП напоминают нарушения при экспериментальном аутоиммунном неврите.

Хроническое течение болезни может ассоциироваться с формированием «луковичной головки», что связано с пролиферацией шванновских клеток при повторяющихся процессах демиелинизации и ремиелинизации.

## **КЛАССИФИКАЦИЯ**

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

Атипичные формы ХВДП:

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

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В дебюте заболевание может протекать бессимптомно в течение нескольких месяцев или, наоборот, развитие симптомов может быть быстрым, с повторными острыми эпизодами. Самыми распространенными жалобами, с которыми дети с ХВДП обращаются к врачу, являются изменения походки и частые падения. Это связано с нарушением преимущественно двигательной иннервации проксимальных и дистальных мышц нижних конечностей. Слабость мышц верхних конечностей, тремор рук, атаксия также наблюдаются у ряда пациентов. Сухожильные рефлексы всегда снижены или отсутствуют.

По крайней мере, у одной трети детей с ХВДП имеются расстройства чувствительности – парестезии, дизестезии, нарушения глубокой чувствительности и др.

Поражение черепных нервов, слабость дыхательной мускулатуры, дисфункция вегетативной нервной системы не являются типичными проявлениями у детей, однако в 20-40% случаев в дебюте болезни может отмечаться вовлечение черепных нервов.

Считается, что по сравнению со взрослыми, у детей с ХВДП имеются следующие особенности и отличия:

- 1) начальные симптомы проявляются более ярко и развиваются быстрее;
- 2) чаще всего заболевание проявляется нарушением походки;
- 3) первые неврологические проявления более выражены;
- 4) ремитирующее течение встречается;
- 5) характерен более благоприятный прогноз болезни.

Несмотря на то, что у детей отмечается относительно медленное развитие заболевания, в 16% случаев, так же как и у взрослых, заболевание может характеризоваться острым началом (так называемая ХВДП с острым началом), неотличимым от синдрома Гийена-Барре. Разграничение ХВДП и синдрома Гийена-Барре в этой ситуации представляется достаточно трудным; только динамическое наблюдение за пациентами в течение более 2-х месяцев позволяет безошибочно поставить диагноз.

## ДИАГНОСТИКА

(1) *Клинические диагностические критерии подтверждающие ХВДП по EFNS/PNS 2010 года:*

(а) Типичная ХВДП

- Хроническая прогрессирующая, ступенеобразная или рецидивирующая симметричная проксимальная и дистальная слабость рук и ног, в сочетании с чувствительными нарушениями, развивающаяся в течение не менее 2 мес; возможно поражение черепных нервов;

- Отсутствие или значимое снижение рефлексов во всех конечностях.

(б) Атипичные формы ХВДП. Рассматривают одну из следующих форм, но при этом сухожильные рефлексы могут быть нормальными в непораженных конечностях.

(2) *Критерии, исключаяющие ХВДП:*

- Значимые нарушения работы сфинктеров;
- Болезнь Лайма, дифтерия, приём лекарственных препаратов или токсических веществ, способных вызвать невропатию;
- Наследственная демиелинизирующая невропатия;

- Мультифокальная моторная невропатия (ММН);
- IgM моноклональная гаммопатия с высоким титром антител к миелин-ассоциированному гликопротеину (MAG);
- Другие причины демиелинизирующей невропатии, включая POEMS синдром, остеосклеротическую миелому, диабетическую и недиабетическую пояснично-крестцовую радикулоплексопатию, лимфому или амилоидоз.

*Электромиографические критерии ХВДП по EFNS/PNS 2010 года.*

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

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

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

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

г) отсутствие F-волн в двух нервах, если при стимуляции этих нервов амплитуды негативного пика дистальных М-ответов составляют 20% и более от нижнего предела нормативных значений + один другой параметр демиелинизации (в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев а-ж) в одном или более других нервах;

д) локальный блок проведения двигательного нерва: снижение амплитуды негативного пика проксимального М-ответа относительно дистального на 50% и более, если негативный пик дистального М-ответа составляет 20% и более от нижнего предела нормативных значений в двух нервах или в одном нерве + один другой параметр демиелинизации (в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев а-ж) в одном или более других нервах;

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

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

(2) **Вероятный диагноз:**

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

### (3) **Возможный диагноз:**

- Любая из характеристик (а-ж) достоверного диагноза обнаруженная только в одном нерве

*Диагностические категории ХВДП по EFNS/PNS 2010 года.*

#### **Достоверный диагноз ХВДП**

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

#### **Вероятный диагноз ХВДП**

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

#### **Возможный диагноз ХВДП**

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

*Поддерживающие критерии для ХВДП:*

1. Увеличение белка в цереброспинальной жидкости при числе лейкоцитов менее  $10/\text{мм}^3$
2. МРТ показывает накопление гадолиния и/или гипертрофию конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений
3. Нарушение электрофизиологии сенсорных ответов, по крайней мере, в одном нерве:
  - а) Амплитуда сенсорного потенциала действия икроножного нерва является нормальной, в то время как амплитуда сенсорного потенциала действия срединного нерва (но необходимо исключить нейропатию срединного нерва на запястье вследствие синдрома карпального канала) или лучевого нерва нарушена.
  - б) Скорость распространения возбуждения менее 80% от нижнего предела нормативных значений (менее 70%, если амплитуда сенсорного потенциала действия ниже 80% от нижнего предела нормативных значений).
  - в) Увеличение латентности соматосенсорных вызванных потенциалов без наличия заболевания ЦНС.
4. Объективное клиническое улучшение вследствие иммуномодулирующего лечения.
5. При биопсии нерва выявляются признаки демиелинизации и/или ремиелинизации при электронной микроскопии или при использовании анализа расчесанных нервных волокон (teased fiber analysis).

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

## **ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ**

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

## **ЛЕЧЕНИЕ**

Лечение обострения необходимо проводить в стационаре, а поддерживающую терапию проводят в амбулаторных условиях.

Исходя из аутоиммунной природы заболевания терапевтическими мероприятиями первой линии считаются внутривенная иммунотерапия с применением стандартного человеческого иммуноглобулина с содержанием IgG >95% (ВВИГ) (4 исследования класса I, уровень доказательности A), назначение больших доз кортикостероидов (КСТ) (2 исследования класса II и наблюдательные исследования, уровень доказательности C) или проведение плазмафереза (2 исследования класса I, уровень доказательности A). Специальных исследований с оценкой эффективности разных видов терапии у детей с ХВДП не проводилось, поэтому для рекомендаций по лечению используются данные полученные при исследовании взрослых пациентов. Необходимо отметить, что при рассмотрении использования ВВИГ не рекомендуется назначать препараты, содержание IgG меньше 95%.

В настоящее время общие рекомендации по лечению ХВДП сводятся к следующему порядку действий:

- Шаг 1 – ВВИГ или преднизолон (per os);
- Шаг 2 – ВВИГ и преднизолон (per os), если монотерапия одним из препаратов не имеет адекватной эффективности. Кортикостероиды также можно вводить внутривенно при каждой процедуре ВВИГ (метилпреднизолон 500-1000 мг);
- Шаг 3 – Плазмаферез, если два предыдущих подхода неэффективны.

В нескольких больших контролируемых исследованиях показано, что применение ВВИГ, кортикостероидов или плазмафереза при ХВДП одинаково эффективно у 50-70% пациентов при использовании одного из трех видов лечения. При этом, почти 50% пациентов, которые не ответили на один из этих видов лечения, хорошо реагировали на другой вид терапии, что приводило к тому, что в результате до 80% пациентов имели значимое улучшение.

После 2000 г. в качестве терапии первой линии в большинстве сообщений отдается предпочтение терапии ВВИГ, которая обычно хорошо переносится детьми и дает улучшение в 50-88% случаев, и которое сохраняется на период от 2 до 12 недель. Стандартной считается доза 0,4 г/кг/сут (суммарная доза 2 г/кг), вводимая ежедневно в течение 5 дней. В последующем рекомендуется повторное внутривенное введение иммуноглобулинов каждые 3-4 недели в течение 6 месяцев. Разделение общей курсовой дозы на 5 дней не является обязательным условием. Имеются сообщения о безопасном введении препарата в суммарной дозе 2 г/кг за 2 или 3 дня. При проведении терапии ВВИГ у детей с ХВДП следует рассматривать приоритетность использования 10% раствора иммуноглобулина, так как высокая концентрации позволяет снизить нагрузку объемом и сокращает продолжительность инфузий, что особенно важно в детском возрасте.

До 2000 г. лечение ХВДП у детей обычно начинали с применения кортикостероидов (преднизолон). В связи с высокой стоимостью иммуноглобулинов данный подход остается актуальным. Наиболее распространенные схемы лечения кортикостероидами:

2 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы;

1 мг/кг/сут на 4-6 недели с последующим постепенным снижением в течение 3-6 месяцев.

Некоторые авторы рекомендуют перед началом перорального приема преднизолона проводить краткий курс пульс-терапии метилпреднизолоном по 15-20 мг/кг/сут в течение 3 дней.

При КСТ обязательным условием является профилактика возможных побочных эффектов, на что в первую очередь направлено соблюдение диеты с резким ограничением потребления углеводов.

Плазмаферез является инвазивным и относительно затратным по времени методом лечения, при котором всегда есть риск развития нежелательных осложнений, что сводит его использование у детей с ХВДП к случаям с наличием жизненных показаний. Применяется следующая схема плазмафереза: три процедуры один раз в неделю; курс из пяти сеансов с интервалами в 10-14 дней. Последующие процедуры плазмафереза проводятся с интервалом 2-4 недели в течение 1 года.

Терапией второй линии при ХВДП является иммуносупрессивное или иммуномодулирующее лечение (все исследования класса IV, поэтому сформулировать уровень доказательности невозможно). Обычно терапия второй линии проводится в случаях неэффективности или невозможности проведения терапии первой линии. Следует учитывать, что при длительном применении ВВИГ и КСТ пациенты могут становиться менее чувствительными к лечению, что требует назначения иммуносупрессивной терапии. В случаях развития побочных эффектов при длительном приеме кортикостероидов, а также при условии необходимости снижения затрат при использовании ВВИГ также следует рассматривать терапию второй линии. Эффективность препаратов второй линии при ХВДП была оценена в открытых исследованиях и составила для циклоспорина 82%, для циклофосфида – 75%, для ритуксимаба – 75%, для метотрексата – 70% и для азатиоприна – 65%.

У детей с ХВДП среди иммуносупрессоров второй линии терапии в основном назначаются азатиоприн, циклоспорин А и метотрексат. Доза азатиоприна обычно

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

Значительно реже используется циклоспорин А с целевой терапевтической концентрацией в крови 150 нг/мл, чаще всего в комбинации с ВВИГ и кортикостероидами.

Последнее время появляются сообщения об эффективности ритуксимаба при ХВДП. Так, назначение ритуксимаба при ХВДП 13 детям не отвечающих на стандартные схемы лечения показало многообещающий эффект у 9 пациентов (при том что у 6 из них до лечения была полная резистентность ко всем видам терапии).

### **Организационно-технические особенности оказания медицинской помощи**

При ХВДП в период обострения ребенка необходимо госпитализировать в неврологическое отделение для проведения патогенетической терапии. Курс стационарного лечения (комплекс диагностических (по показаниям) и лечебных мероприятий) в среднем может составить 15-30 дней, в зависимости от тяжести состояния пациента. В дальнейшем возможно проведение терапии в условиях дневного стационара. После купирования обострения, как правило, необходимо 2 раза с интервалом 1 раз в месяц проводить повторные инфузии ВВИГ в поддерживающей дозе (суммарная доза 1 г/кг массы тела, которая вводится за 5 дней). После выписки из стационара наблюдение за детьми, перенесшими обострение ХВДП должен осуществлять невролог по месту жительства с частотой 1 раз в 3 месяца в течение длительного времени (не менее 5 лет) для контроля состояния и оценки побочных эффектов (для детей получающих поддерживающую терапию кортикостероидами).

### **ПРОФИЛАКТИКА**

Профилактика ХВДП не разработана.

### **ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ**

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

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

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

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Куренков А.Л., Кузенкова Л.М., Никитин С.С., Бурсагова Б.И. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия у детей: диагностика и лечение. Вопросы современной педиатрии. 2014. Том 13. №5. – С. 34-41.

2. Куренков А.Л., Никитин С.С., Бурсагова Б.И., Кузенкова Л.М. Особенности хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии у детей. Журнал «Нервно-мышечные болезни». 2012. №2. С. 40-51.
3. Никитин С.С., Куренков А.Л. Особенности острой воспалительной и хронической демиелинизирующих невропатий у детей. В книге: Аутоиммунные заболевания в неврологии (под ред. И.А. Завалишина, М.А. Пирадова, А.Н. Бойко, С.С. Никитина, Н.Н. Спирина, А.В. Переседовой). Клиническое руководство. – Т. 2. – М.: РООИ «Здоровье человека», 2014. – С. 63-75.
4. Attarian S., Verschueren A., Franques J., Salort-Campana E. et al. Response to treatment in patients with Lewis-Sumner syndrome. *Muscle Nerve* 2011; 44: 179-184.
5. Bansal V.K., Meriggioli M.N. Immunotherapy in the treatment autoimmune neuromuscular disease. In book: *Neuromuscular disorders in clinical practice* (Eds. B. Katirji, H.J. Kaminski, R.L. Ruff). – New York: Springer, 2014. – P. 341-362.
6. Bayas A., Gold R., Naumann M. Long-term treatment of Lewis-Sumner syndrome with subcutaneous immunoglobulin infusions // *J. Neurol. Sci.* 2013. Vol. 324(1-2). P. 53-56.
7. Benedetti L, Briani C, Franciotta D, Fazio R, Paolasso I, Comi C, Luigetti M, Sabatelli M, Giannini F, Mancardi GL, Schenone A, Nobile-Orazio E, Cocito D. Rituximab in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a report of 13 cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2011; 82(3): 306-308.
8. Cocito D., Grimaldi S., Paolasso I., Falcone Y. et al. Immunosuppressive treatment in refractory chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. A nationwide retrospective analysis // *Eur. J. Neurol.* 2011. Vol. 18. P. 1417-1421
9. Cocito D., Serra G., Falcone Y., Paolasso I. The efficacy of subcutaneous immunoglobulin administration in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy responders to intravenous immunoglobulin // *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2011. Vol. 16. P. 150-152.
10. Comi C. Fas-mediated T-cell apoptosis in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2011. Vol. 16. Suppl. 1. P. 45-47.
11. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // *Nat. Rev. Neurol.* 2011. Vol. 7. P. 507-517.
12. De Sousa E.A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: diagnosis and management // *Expert Rev. Clin. Immunol.* 2010. Vol. 6. P. 373-380.
13. Dionne A., Nicolle M.W., Hahn A.F. Clinical and electrophysiological parameters distinguishing acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Muscle Nerve.* 2010. Vol. 41. P. 202-207.
14. Eftimov F., Vermeulen M., van Doorn PA., Brusse E. et al. Long-term remission of CIDP after pulsed dexamethasone or short-term prednisolone treatment // *Neurology.* 2012. Vol. 78. P. 1079-1084.
15. Eftimov F, Winer JB, Vermeulen M, de Haan R, van Schaik IN. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Dec 30;12:CD001797.
16. Goebel A., Lecky B., Smith L.J., Lunn M.P. Pain intensity and distribution in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Muscle Nerve.* 2012. Vol. 46. P. 294-295.
17. Gorson K.C. An update on the management of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Ther. Adv. Neurol. Disord.* 2012. Vol 5. P. 359-373.

18. Gorson K.C., van Schaik I.N., Merkies I.S., Lewis R.A. et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy disease activity status: recommendations for clinical research standards and use in clinical practice // *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2010 .Vol. 15. P. 326-333.
19. Hughes R.A., Mehndiratta M.M. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2012. 8: CD002062.
20. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society: First Revision // *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2010. Vol. 15. P. 1-9.
21. Lin C.S., Krishnan A.V., Park S.B., Kiernan M.C. Modulatory effects on axonal function after intravenous immunoglobulin therapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Arch. Neurol.* 2011. Vol. 68. P. 862-869.
22. Lozeron P, Adams D. Advances in the treatment of chronic inflammatory demyelinating neuropathies in 2010 // *J. Neurol.* 2011. Vol. 258. S. 1737-1741.
23. Mahdi-Rogers M., Swan A.V., van Doorn P.A., Hughes R.A. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2010. (11): CD003280.
24. McMillan H.J., Darras B.T., Kang P.B. Autoimmune neuromuscular disorders in childhood // *Curr. Treat. Options Neurol.* 2011. Vol. 13. P. 590-607.
25. McMillan HJ, Kang PB, Jones HR, Darras BT. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. *Neuromuscul Disord.* 2013;23(2):103-111.
26. Mehndiratta MM, Hughes RA. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Cochrane Database Syst Rev.* 2012 . 9:CD003906.
27. Mohamed A.R., Rodriguez-Casero M.V., Ryan M.M. Atypical childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Muscle Nerve.* 2010 . Vol. 42. P. 293-295.
28. Nodera H., Latov N., Carey B., Langsdorf J. et al. Prolongation of the tibialis anterior CMAP duration in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Clin. Neurophysiol.* 2012 .Vol. 123. P. 393-398.
29. Pang S.Y., Chan K.H., Mak W.W., Kung M.H. et al. Single-nucleotide polymorphism of transient axonal glycoprotein-1 and its correlation with clinical features and prognosis in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2012. Vol. 17. P. 72-75.
30. Pollard JD, Armati PJ. CIDP - the relevance of recent advances in Schwann cell/axonal neurobiology // *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2011. Vol. 16. P. 15-23.
31. Rajabally Y.A. Immune therapy for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: from clinical trials to real-life // *Eur. J. Neurol.* 2010. Vol. 17. P. 171-172.
32. Rajabally Y.A, Narasimhan M. Distribution, clinical correlates and significance of axonal loss and demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Eur. J. Neurol.* 2011. Vol. 18. P. 293-299.
33. Rajabally Y.A., Varanasi S. Practical electrodiagnostic value of F-wave studies in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Clin. Neurophysiol.* 2013. Vol. 124. P. 171-175.

34. Robertson E.E., Donofrio P.D. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Curr. Treat. Options Neurol.* 2010. Vol. 12. P. 84-94.
35. Rossi DP, Doria Lamba L, Pistorio A, Pedemonte M, Veneselli E, Rossi A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy of childhood: clinical and neuroradiological findings. *Neuroradiology.* 2013;55(10):1233-1239.
36. Schneider-Hohendorf T., Schwab N., Uçeyler N., Göbel K. et al. CD8+ T-cell immunity in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Neurology.* 2012. Vol. 78. S. 402-408.
37. Stübgen J.P. A review of the use of biological agents for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *J. Neurol. Sci.* 2013. №326(1-2). P. 1-9.
38. Tackenberg B., Nimmerjahn F., Lünemann J.D. Mechanisms of IVIG efficacy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *J. Clin. Immunol.* 2010. Vol. 30. Suppl. 1. S. 65-69.
39. van Schaik I.N. First-line treatment for CIDP: a new piece of the puzzle // *Lancet Neurol.* 2012. №11(6). P. 478-479.
40. Vedeler C.A., Farbu E., Mellgren S.I. *Neurol Scand Suppl.* 2013;(196):48-51. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) // *Acta Neurol. Scand. Suppl.* 2013. Vol. 196. P. 48-51.
41. Yoon M.S., Chan A., Gold R. Standard and escalating treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Ther Adv Neurol Disord.* 2011. Vol. 4. P. 193-200.