



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия у детей

МКБ 10: **G61.8**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

Утверждены

Союзом педиатров России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

— _____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Кодирование по МКБ-10	7
1.5 Примеры диагнозов	7
1.6 Классификация	7
2. Диагностика	7
2.1 Жалобы и анамнез	7
2.3 Лабораторная диагностика	8
2.4 Инструментальная диагностика	9
2.6 Дифференциальная диагностика	10
3. Лечение	12
3.1 Консервативное лечение	12
3.2 Хирургическое лечение	13
4. Реабилитация	13
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	14
5.1 Профилактика	14
5.2 Ведение пациентов	14
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	14
6.1 Исходы и прогноз	14
Критерии оценки качества медицинской помощи	14
Приложение А1. Состав рабочей группы:	17
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	18
Приложение А3. Связанные документы	23
Приложение Б. Алгоритм ведения пациента с ХВДП	24
Приложение Г. Расшифровка примечаний.	26

Ключевые слова

- воспалительная полинейропатия
- демиелинизация периферических нервов,
- аутоиммунное поражение периферических нервов,
- электромиография,
- внутривенная иммунотерапия,
- стандартные человеческие иммуноглобулины с содержанием IgG >95%,
- пероральные кортикостероиды,
- плазмаферез

Список сокращений

ВВИГ – внутривенные иммуноглобулины

КСТ – кортикостероидная терапия

МРТ – магнитно-резонансная томография

ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

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

Термины и определения

Внутривенная иммуноterapia – лечение, заключающееся в применении стандартного человеческого иммуноглобулина с высоким содержанием IgG (не менее 95%) в эффективных дозах (2 г на 1 кг массы тела пациента на курс лечения).

1. Краткая информация

1.1 Определение

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

1.2 Этиология и патогенез

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

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

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

Морфологические изменения при ХВДП напоминают нарушения при экспериментальном аутоиммунном неврите.

Хроническое течение болезни может ассоциироваться с формированием «луковичной головки», что связано с пролиферацией шванновских клеток при повторяющихся процессах демиелинизации и ремиелинизации [1,6,7,8,10,14].

1.3 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 [8,10].

1.4 Кодирование по МКБ-10

G61.8 –Другие воспалительные полинейропатии

1.5 Примеры диагнозов

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

1.6 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.

[1,2,8,14].

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

- *нормальное физическое и двигательное развитие до начала заболевания;*
- *изменения походки;*
- *частые падения;*
- *слабость мышц нижних и верхних конечностей;*
- *наличие парестезий и дизестезий;*
- *у ряда пациентов могут отмечаться жалобы на тремор рук и атаксия;*

- *постепенное развитие симптомов, но нарастание двигательных нарушений может быть быстрым у 16% пациентов [1,2,3,8,10].*

2.2 Физикальное обследование

- При проведении клинического осмотра рекомендуется обращать особое внимание на наличие хронической прогрессирующей, ступенеобразной или рецидивирующей симметричной проксимальной и дистальной слабости мышц рук и ног, в сочетании с чувствительными нарушениями. Развитие слабости должно развиваться в течение не менее 2 мес. У части пациентов возможно поражение черепных нервов. Обязательным условием является отсутствие или значимое снижение рефлексов во всех конечностях [1,2,8,10,12,17].
- При атипичных формах ХВДП двигательные нарушения всегда присутствуют, но могут локализоваться только в дистальных или только в проксимальных группах мышц, а также возможно преимущественная слабость на одной стороне. При этом сухожильные рефлексy могут быть нормальными в непораженных конечностях.

Комментарии: *Существуют критерии, при наличии которых наличие ХВДП маловероятно:*

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

В большинстве случаев течение заболевания медленно прогрессирующее [1,2,3,8,10,12].

2.3 Лабораторная диагностика

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

- Рекомендовано проведение люмбальной пункции с исследованием cerebrospinalной жидкости [3,8,10,12].

Комментарии: Характерным является увеличение белка в цереброспинальной жидкости при числе лейкоцитов менее $10/\text{мм}^3$.

2.4 Инструментальная диагностика

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)

- Рекомендовано проведение электронейромиографического исследования [1,2,3,7,12,16].

Комментарии:

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

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

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

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

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

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

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

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

(2) Вероятный диагноз соответствует следующим характеристикам:

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

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

- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) шейного и поясничного отделов позвоночника и спинного мозга

Комментарии: показывает накопление гадолиния и/или гипертрофию конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений [3,7,14,17].

- Рекомендовано проведение биопсии икроножного нерва

Комментарии: выявляются признаки демиелинизации и/или ремиелинизации при электронной микроскопии или при использовании анализа расчесанных нервных волокон (*teased fiber analysis*) [7,8,10].

2.6 Дифференциальная диагностика

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

Достоверный диагноз ХВДП

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

Критерии вероятной ХВДП + по крайней мере один поддерживающий критерий

Критерии возможной ХВДП + по крайней мере два поддерживающих критерия

Вероятный диагноз ХВДП

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

Критерии возможной ХВДП + по крайней мере один поддерживающий критерий

Возможный диагноз ХВДП

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

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

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

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендована курсовая внутривенная иммунотерапия с применением стандартного человеческого иммуноглобулина с содержанием IgG >95% (ВВИГ)^{ж,вк} [1,2,3,9,13].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)

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

- Рекомендована длительная терапия большими дозами пероральных кортикостероидов (КСТ)^{ж,вк} [1,2,3,11,13].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

Комментарии: Существуют две наиболее распространенные схемы лечения кортикостероидами: 1) преднизолон^{ж,вк} 2 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы; 2) преднизолон^{ж,вк} 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^{ж,вк} по 15-20 мг/кг/сут в течение 3 дней. При КСТ обязательным условием является профилактика и мониторинг возможных побочных эффектов. При назначении КСТ важно соблюдение диеты с резким ограничением потребления углеводов.

- Рекомендовано проведение плазмафереза [1,2,3,10,13,15].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)

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

плазмафереза: три процедуры один раз в неделю; курс из пяти сеансов с интервалами 1-2 дня в течение 10-14 дней. Последующие процедуры плазмафереза проводятся с интервалом 2-4 недели в течение 1 года.

- В настоящее время рекомендуется следующий алгоритм лечения ХВДП [4]:
- 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.

Комментарии: 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.

- Терапией второй линии при ХВДП является иммуносупрессивное или иммуномодулирующее лечение [3,5,8,13]

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – сформулировать невозможно)

Комментарии: у детей с ХВДП среди иммуносупрессоров второй линии терапии в основном назначаются азатиоприн^{ж,вк}, циклоспорин А^{ж,вк} и метотрексат^{ж,вк}. 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 [3,4,5].

3.2 Хирургическое лечение

Не показано.

4. Реабилитация

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

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Профилактика

Профилактики не существует.

5.2 Ведение пациентов

В период обострения ребенка ХВДП необходимо госпитализировать в неврологическое отделение для проведения патогенетической терапии. Курс стационарного лечения составляет 15-30 дней, в зависимости от тяжести состояния. В дальнейшем возможно проведение терапии в условиях дневного стационара. После купирования обострения, как правило, необходимо 2 раза с интервалом 1 раз в месяц проводить повторные инфузии 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).

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 Исходы и прогноз

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

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

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

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно / в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	Плановая

Таблица 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Рекомендуется проведение электронейромиографического исследования	A	1
2.	Рекомендуется проведение люмбальной пункции с исследованием цереброспинальной жидкости	C	1
3.	Рекомендуется терапия высокими дозами внутривенных иммуноглобулинов	A	1
4.	Рекомендована длительная терапия большими дозами пероральных кортикостероидов	C	1

Список литературы:

1. Куренков А.Л., Кузенкова Л.М., Никитин С.С., Бурсагова Б.И. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия у детей: диагностика и лечение. Вопросы современной педиатрии. 2014. Том 13. №5. – С. 34-41.
2. 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. 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.
5. 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
6. Comi C. Fas-mediated T-cell apoptosis in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // J. Peripher. Nerv. Syst. 2011. Vol. 16 . Suppl. 1. P. 45-47.
7. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // Nat. Rev. Neurol. 2011. Vol. 7. P. 507-517.
8. De Sousa E.A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: diagnosis and management // Expert Rev. Clin. Immunol. 2010 . Vol. 6. P. 373-380.

9. 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.
10. Gorson K.C. An update on the management of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Ther. Adv. Neurol. Disord.* 2012. Vol 5. P. 359-373.
11. Hughes R.A., Mehndiratta M.M. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2012. 8: CD002062.
12. 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.
13. 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.
14. 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.
15. Mehndiratta MM, Hughes RA. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Cochrane Database Syst Rev.* 2012 . 9:CD003906.
16. 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.
17. 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.

Приложение А1. Состав рабочей группы:

Баранов А.А., акад. РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России.

Намазова-Баранова Л.С., акад. РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

Куренков А.Л., д.м.н., член Союза педиатров России

Кузенкова Л.М., профессор, д.м.н., член Союза педиатров России

Никитин С.С., профессор, д.м.н.

Бурсагова Б.И., к.м.н., член Союза педиатров России

Подклетнова Т.В., к.м.н., член Союза педиатров России

Увакина Е.В., член Союза педиатров России

Мамедьяров А.М., к.м.н., член Союза педиатров России

Клочкова О.А., к.м.н., член Союза педиатров России

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-педиатры, врачи неврологи;
2. Врачи общей практики (семейные врачи);
3. Студенты медицинских ВУЗов;
4. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

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 - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

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

Описание методов, использованных для анализа доказательств

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

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

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

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

От врачей первичного звена 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 (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (А-С) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1- Схема для оценки уровня рекомендаций

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
---	---------------------------------	---	--------------------------------------

<p>1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений</p>
<p>1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p>
<p>1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>

<p>2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>
<p>2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>

*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

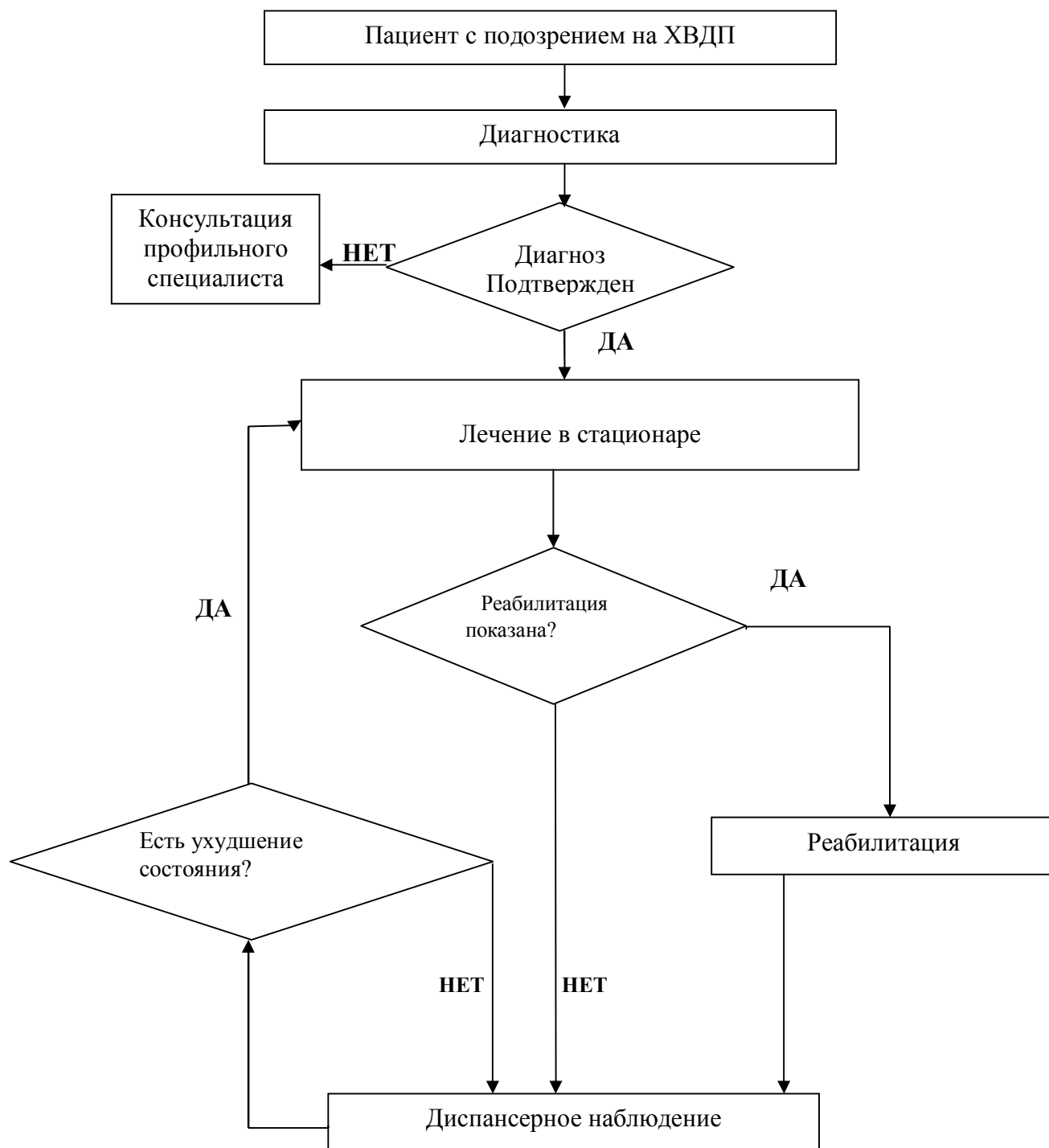
Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки

лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи: Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"

Приложение Б. Алгоритм ведения пациента с ХВДП



Приложение В. Информация для пациентов

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

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

Прогноз ХВДП зависит от выраженности клинических проявлений.

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

Приложение Г. Расшифровка примечаний.

...^ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...^{вк} – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)