# Другие воспалительные полинейропатии (Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия)

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: G61.8, G61.9, G62.8, G62.9 · Союз педиатров России, Всероссийское общество неврологов, Общероссийская общественная организация "Союз реабилитологов России"

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия (ХВДП) — приобретённое иммунноопосредованное поражение периферических нервов и корешков с прогрессирующей или рецидивирующей слабостью и чувствительными нарушениями. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза по клиническим и электрофизиологическим критериям, исключению сходных состояний, иммунной терапии и длительному наблюдению.

## Главное

- Для типичной ХВДП характерны симметричная проксимальная и дистальная слабость рук и ног, чувствительные нарушения минимум в двух конечностях, снижение или отсутствие рефлексов и прогрессирование не менее 8 недель.
- Сильная боль, ранняя выраженная атрофия, заметная вегетативная дисфункция, раннее поражение дыхания или быстрое вовлечение черепных нервов требуют поиска альтернативного диагноза; при ХВДП эти признаки обычно отсутствуют либо встречаются редко.
- ХВДП может иметь варианты: дистальный, мультифокальный, фокальный, моторный или сенсорный; в непоражённых конечностях рефлексы при них могут сохраняться.
- У детей с острой ХВДП состояние может продолжать ухудшаться в течение последующих 8 недель; после первоначального улучшения с момента дебюта заболевания могут отмечаться ещё два обострения, что помогает отличить острую ХВДП от синдрома Гийена—Барре.
- В качестве поддерживающих признаков используют ответ на иммунную терапию, результаты УЗИ или МРТ нервов, анализ цереброспинальной жидкости и в исключительных случаях биопсию нерва; положительный ответ на лечение сам по себе не специфичен для ХВДП.
- При адекватной терапии возможно длительное сохранение ремиссии; у детей прогноз в целом лучше, чем у взрослых, и в большинстве случаев возможно достижение полной ремиссии.

## Диагностика

1. Собрать анамнез: уточнить нормальное развитие до болезни, изменение походки, падения, слабость рук и ног, парестезии или дизестезии, атаксию и тремор; оценить прогрессирование симптомов минимум в течение 8 недель.
2. При осмотре проверить симметричную проксимальную и дистальную слабость, чувствительность, сухожильные рефлексы во всех конечностях и возможное поражение черепных нервов. Для типичной формы наиболее характерны выраженное снижение или отсутствие рефлексов.
3. Выполнить общий анализ крови всем пациентам с подозрением на ХВДП; исследование С-реактивного белка рекомендовано пациентам с подозрением на ХВДП, а биохимический анализ крови с оценкой АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, электролитов и показателей углеводного обмена проводят при необходимости. Эти исследования нужны прежде всего для дифференциальной диагностики.
4. Провести стимуляционную электронейромиографию всем пациентам с клиническими признаками ХВДП. Первичное исследование включает моторные нервы рук и ног, М-ответы и F-волны; при необходимости добавляют исследование сенсорных волокон.
5. Для подтверждения типичной ХВДП электрофизиологические признаки нарушения моторного проведения должны быть минимум в двух нервах, а сенсорного проведения — минимум в двух нервах. Например, демиелинизацию подтверждают снижением скорости моторного проведения на 30% и более ниже нижней границы нормы либо локальным блоком проведения со снижением амплитуды проксимального М-ответа на 30% и более.

6. Если клиническая картина соответствует ХВДП, но ЭНМГ даёт только возможный диагноз, используют поддерживающие критерии. При подозрении на инфекцию, опухоль или при возможной ХВДП можно исследовать цереброспинальную жидкость; типично повышение белка при цитозе менее 10 клеток/мм³.
7. В сомнительных и атипичных случаях для дифференциальной диагностики рассматривают наследственную нейропатию, IgM-парапротеинемическую нейропатию с анти-MAG, POEMS-синдром, амилоидоз, васкулит, ВИЧ-инфекцию и другие сходные состояния; при резистентности к ВВИГ и атипичных признаках исследуют нодальные и паранодальные антитела.

## Лечение

- У детей первой линией является курсовой ВВИГ с содержанием IgG более 95% при отсутствии противопоказаний (УУР А, УДД 1). Индукционная доза обычно 2 г/кг за 2–5 дней; при необходимости проводят 2–5 повторных введений по 1 г/кг каждые 3–4 недели.
- Для поддержания эффекта чаще используют ВВИГ 1 г/кг каждые 3–4 недели в течение 6 месяцев; в клинической практике применяют в среднем 0,4–1,2 г/кг каждые 2–6 недель. При стабильном состоянии каждые 6–12 месяцев в первые 2–3 года проверяют возможность уменьшить дозу, увеличить интервал или отменить лечение.
- Подкожный иммуноглобулин можно рассматривать для поддерживающей терапии у детей в дозе 2 г/кг каждые 3 недели, разделив на шесть введений (УУР С, УДД 4). Для индукции детской ХВДП ПКИГ не следует применять.
- Системные кортикостероиды используют как альтернативу ВВИГ или в комбинации с ним (УУР С, УДД 4). Возможные схемы: преднизолон 2 мг/кг/сут 4–6 недель с последующим снижением за 4–6 недель; либо 1 мг/кг/сут 4–6 недель с постепенным снижением за 3–6 месяцев.
- Варианты пульс-терапии: метилпреднизолон 300–500 мг/сут внутривенно 3–5 дней или 500 мг 3 дня подряд один раз в месяц до 8 болюсов; дексаметазон — 0,3 мг/кг в течение 5–7 дней. При моторной ХВДП предпочтение в первой линии отдают ВВИГ, поскольку состояние может ухудшаться на ГКС.
- Плазмаферез применяют при неэффективности ВВИГ и ГКС либо их комбинации (УУР С, УДД 4). Обычно проводят 3 процедуры раз в неделю или 3–5 сеансов с интервалами 1–2 дня; за сеанс удаляют 35–40 мл/кг плазмы, за курс — не менее 140 мл/кг. Интервал после ВВИГ или ГКС должен быть не менее 2 недель.
- При резистентности или для снижения дозы ВВИГ/ГКС рассматривают иммуносупрессанты второй линии (УУР С, УДД 5): азатиоприн, циклоспорин, циклофосфамид или ритуксимаб. Для азатиоприна указана доза 1–2–3 мг/кг/сут внутрь, обычно до 50–150 мг/сут; ритуксимаб применяли по 375 мг/м² на инфузию до общей дозы 1500 мг/м².
- После купирования острого состояния проводят ЛФК с активными и пассивными упражнениями, растяжкой, тренировкой координации и равновесия; при необходимости добавляют ортезы, эрготерапию, массаж, физиотерапию и психологическую поддержку (уровень убедительности рекомендаций С, УДД 5).

## Когда направить и как наблюдать

- В период обострения ребёнка госпитализируют в неврологическое отделение для патогенетической терапии; обычная длительность стационарного лечения составляет 15–30 дней.
- Плановая госпитализация показана при обострении, нарастании очагового неврологического дефицита, резистентности или противопоказаниях к ГКС и/или ВВИГ, необходимости плазмафереза либо проведения дифференциальной диагностики.
- Неотложная или экстренная госпитализация нужна при впервые установленной ХВДП для подбора терапии и при быстром нарастании очаговой симптоматики.
- После обострения дети, получающие поддерживающую терапию ГКС или иммунодепрессантами, должны наблюдаться неврологом не реже одного раза в 3 месяца не менее 5 лет; у остальных пациентов интервал определяют индивидуально.

## Частые вопросы

**Какой срок прогрессирования наиболее характерен для ХВДП?**

Для типичной ХВДП неврологический дефицит нарастает 8 недель и более. Острая ХВДП может прогрессировать в течение 4 недель, из-за чего в начале её трудно отличить от синдрома Гийена—Барре.

### Нужна ли ЭНМГ при каждом подозрении на ХВДП?

Да. Стимуляционную ЭНМГ рекомендуют всем пациентам с клиническими признаками ХВДП (УУР С, УДД 5). Для достоверного диагноза обычно нужны признаки нарушения моторного и сенсорного проведения в нескольких нервах.

### Когда выполнять люмбальную пункцию?

При уже выполненных клинических и электрофизиологических критериях пункция обычно не нужна. Её рассматривают при возможной ХВДП, а также при подозрении на инфекцию или злокачественное новообразование; поддерживающим признаком является повышение белка при цитозе менее 10 клеток/мм³.

### Какова стартовая терапия ХВДП у детей?

Первой линией является ВВИГ с IgG более 95%: обычно 2 г/кг за 2–5 дней (УУР А, УДД 1). При недостаточном эффекте возможны повторные курсы; ГКС используют как альтернативу или в комбинации, а плазмаферез — при неэффективности ВВИГ и ГКС.

### Как контролировать безопасность лечения?

Для оценки безопасности введения иммуноглобулинов при необходимости исключить или подтвердить селективную недостаточность IgA предварительно исследуют уровень IgA. У детей на длительных ГКС контролируют глюкозу и электролиты в среднем раз в 6 месяцев; при азатиоприне общий и биохимический анализы выполняют ежемесячно первые 6 месяцев, затем каждые 3 месяца.

---

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/358-drugie-vospalitelnye-polinejropatii-hronicheskaya-vospalitelnaya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/358_3