Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: G61.8, G61.9, G62.8, G62.9 · Всероссийское общество неврологов, Региональная общественная организация «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням», Общероссийская общественная организация Ассоциация реабилитологов России

ХВДП — редкая приобретённая дизиммунная демиелинизирующая полирадикулонейропатия с прогрессированием более 8 недель или рецидивами. Главное в практике — подтвердить клинико-электрофизиологические критерии EAN/PNS, исключить ХВДП-подобные нейропатии и своевременно начать патогенетическую терапию при прогрессировании или значимом дефиците.

Главное

- ХВДП следует подозревать при прогрессирующем вялом тетрапарезе и полиневритических чувствительных нарушениях дольше 8 недель; нейропатическая боль, нарушения зрения, глотания, дыхания и тазовых функций для типичной ХВДП не характерны. УУР С, УДД 5.
- Типичная ХВДП проявляется симметричным вялым тетрапарезом с проксимальным и дистальным вовлечением, нарушением поверхностной и глубокой чувствительности по типу «перчаток/носков», сенситивной атаксией, тремором рук и снижением или выпадением рефлексов.
- Диагноз устанавливают по клиническим, электродиагностическим, поддерживающим и иммунологическим критериям EAN/PNS 2021 с указанием категории диагноза. УУР С, УДД 5.
- ЭНМГ — ключевой метод: типичны признаки первичной демиелинизации, включая снижение моторной скорости, удлинение дистальной латентности и F-волн, блоки проведения ≥30% или патологическую темпоральную дисперсию >30%. УУР В, УДД 3.
- Патогенетическая терапия первой линии — ВВИТ или высокодозные ГК; при их неэффективности применяют высокообъёмный плазмаферез. УУР А, УДД 1.
- Если течение непрогрессирующее и дефицит минимален (INCAT <2), патогенетическую терапию не начинают, пациента наблюдают; лечение показано при прогрессировании, рецидиве, остром дебюте или дефиците, влияющем на ходьбу и самообслуживание. УУР С, УДД 5.
- Более 70–80% пациентов отвечают на терапию первой линии; ранняя диагностика и лечение уменьшают риск аксональной дегенерации и инвалидизации.

Диагностика

1. 1) Собрать анамнез: длительность прогрессирования больше 8 недель или рецидивы, слабость рук и преимущественно ног, нарушение походки, трудности при подъёме по лестнице, онемение кистей и стоп; уточнить соматические болезни и семейный нервно-мышечный анамнез. УУР С, УДД 5.
2. 2) Провести неврологический осмотр и сопоставить картину с критериями EAN/PNS 2021: для типичной ХВДП нужны симметричная проксимальная и дистальная слабость и сенсорные нарушения минимум в двух конечностях, прогрессирование ≥8 недель, сниженные/отсутствующие рефлексы. УУР С, УДД 5.
3. 3) Выполнить лабораторный скрининг для дифференциальной диагностики: ОАК, биохимию, ОАМ, ВИЧ, HBsAg, anti-HCV, антитела к Treponema pallidum, HbA1c, витамин B12, фолиевую кислоту, гомоцистеин; отдельно — иммунофиксацию крови и мочи на моноклональность лёгких цепей. УУР С, УДД 5.
4. 4) Провести стимуляционную ЭНМГ периферических нервов и сверить с электродиагностическими критериями EAN/PNS; при исследовании поддерживать температуру кожи ладони ≥33 °C, наружной лодыжки ≥30 °C. УУР В, УДД 3; сопоставление с критериями — УУР С, УДД 5.
5. 5) Спинномозговую пункцию делать при возможной ХВДП, остром дебюте или подозрении на инфекционный/лимфопролиферативный генез; при полном соответствии клиническим и ЭНМГ-критериям диагностическая пункция не нужна. Для ХВДП типично повышение белка при цитозе <10/мм³; плеоцитоз >50/мм³ требует поиска другой причины. УУР С, УДД 5.
6. 6) Если нет полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям, использовать поддерживающие методы: УЗИ периферических нервов и плечевых сплетений (УУР В, УДД 3), МРТ плечевого

или пояснично-крестцового сплетения >1 Тл в T1/T2/STIR/DTI (УУР С, УДД 4), при необходимости биопсию чувствительного нерва, чаще икроножного (УУР С, УДД 4).

7. 7) Обязательно провести дифференциальную диагностику с другими неврологическими заболеваниями и ХВДП-подобными полинейропатиями. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Старт лечения выбирают по активности болезни: при минимальном стабильном дефиците INCAT < 2 — наблюдение; при прогрессировании, рецидиве, остром дебюте или нарушении передвижения/самообслуживания — патогенетическая терапия. УУР С, УДД 5.
- ВВИТ: до старта определить IgA; стартовая доза иммуноглобулина человека нормального с IgG ≥95% — 2 г/кг суммарно, обычно 0,4 г/кг/сут 5 дней в круглосуточном стационаре. УУР А, УДД 1.
- Для оценки эффективности ВВИТ после стартового курса провести 2–5 поддерживающих курсов по 1 г/кг 1 раз в 3 недели или ещё один курс 2 г/кг через 4 недели. При ответе продолжать персонализированно: 0,4 г/кг за 1 день 1–2 раза в неделю, или 1 г/кг за 2–3 дня каждые 3–4 недели, или 2 г/кг за 3–5 дней каждые 4–6 недель. УУР А, УДД 2.
- После ответа на ВВИТ возможен поддерживающий подкожный иммуноглобулин человека нормальный с IgG ≥95%: 0,4 г/кг за 1 день 1 раз в неделю; при неэффективности схему корректируют увеличением дозы и/или снижением кратности. УУР В, УДД 2.
- ГК: преднизолон 1–2 мг/кг/сут ежедневно или альтернирующе с 0,5–1 мг/кг в «малые» дни 4–6 недель, затем при достижении клинического эффекта снижение на 5–10 мг/нед; либо метилпреднизолон 1 г/сут 3–5 дней, далее 1 г 1 раз в неделю 1 месяц или переход на пероральные ГК; либо дексаметазон 40 мг/сут 4 дня ежемесячно 6 месяцев. УУР А, УДД 2.
- ГК не рекомендуется применять при моторной ХВДП: возможно ухудшение; предпочтительны ВВИТ или ритуксимаб. УУР С, УДД 5.
- Плазмаферез используют при невозможности ВВИТ и ГК или их неэффективности: суммарно удалить ≥140 мл/кг плазмы за курс, сеансы через 1–2 дня №3–5; эффект обычно быстрый, но длится 2–4 недели. УУР В, УДД 2.
- Эффективность терапии контролировать через 4, 8 и 12 недель по NIS, INCAT, I-RODS и CDAS; при отсутствии/недостатке эффекта сменить метод первой линии, комбинировать методы, пересмотреть диагноз и при необходимости перейти ко второй линии. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренно госпитализировать в круглосуточный стационар при остром или подостром дебюте для дифференциальной диагностики с СГБ, порфирийной полинейропатией и др. и начала ПФ/ГК/ВВИТ.
- Экстренная госпитализация нужна при признаках дыхательной недостаточности, бульбарных нарушениях или быстром прогрессировании у пациента с новым или ранее установленным диагнозом ХВДП.
- Плановая госпитализация показана для дифференциальной диагностики с ХВДП-подобными нейропатиями, спинномозговой пункции, стартовой или поддерживающей терапии первой линии, парентеральной терапии второй линии, реабилитации и симптоматического лечения.
- Дневной стационар возможен для поддерживающей терапии первой линии, симптоматического лечения и реабилитации при отсутствии нарушений жизненно важных функций и грубого двигательного дефицита; грубый дефицит описан как прикованность к креслу или ходьба с опорой не более 10 м.
- Диспансерное наблюдение у невролога: на патогенетической терапии — 1 раз в 1–3 месяца, при стабильной ремиссии — 1 раз в полгода или по необходимости; использовать INCAT, I-RODS и CDAS. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Чем ХВДП отличается от синдрома Гийена–Барре при остром начале?

Надёжных лабораторных или инструментальных различий в дебюте нет. ХВДП диагностируют, если симптомы прогрессируют более 8 недель или есть 3 эпизода ухудшения несмотря на патогенетическую терапию.

Когда при подозрении на ХВДП нужна люмбальная пункция?

Она нужна при возможной ХВДП без полного соответствия клиническим и ЭНМГ-критериям, при остром дебюте, подозрении на инфекционный или лимфопролиферативный генез. Если критерии ХВДП полностью выполнены, диагностическую пункцию не проводят.

Какой уровень белка в ликворе поддерживает диагноз ХВДП?

Для ХВДП типично повышение белка при нормальном цитозе <10/мм³; возрастные пороги: >0,5 г/л до 50 лет и >0,6 г/л после 50 лет. Нормальный белок ХВДП не исключает, а плеоцитоз >50/мм³ требует поиска другой причины.

Какая стартовая доза ВВИГ при ХВДП?

Стартовая курсовая доза иммуноглобулина человека нормального с IgG ≥95% — 2 г/кг, обычно 0,4 г/кг/сут в течение 5 дней. Перед началом определяют уровень IgA.

Когда переходить на терапию второй линии и что выбрать?

Если ГК, ВВИГ и плазмаферез неэффективны, нужно пересмотреть диагноз и исключить ХВДП-подобные нейропатии; далее возможна комбинация методов первой и второй линии или переход на вторую линию. В качестве препарата второй линии указан ритуксимаб. УУР В, УДД 2.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/801-hronicheskaya-vospalitelnaya-demieliniziruyushchaya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/801_1