

АТИПИЧНОЕ ТЕЧЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Э.М. Мамытова¹, А.К. Казыбеков¹, Г.С. Биялиева², С.О. Омурбеков²

¹Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
Кафедра неврологии и клинической генетики имени акад. А.М. Мурзалиева

²Медицинская клиника Международной высшей школы медицины «Vedanta»
г. Бишкек, Кыргызская Республика

Резюме. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) является потенциально курабельным заболеванием, течение и исход которого во многом зависит от сроков начала патогенетической терапии, поэтому ранняя диагностика имеет важное значение. В свою очередь, несвоевременное лечение ХВДП сопровождается вторичной аксонопатией, следствием которой является тяжелый резидуальный неврологический дефицит, ухудшение трудоспособности и качества жизни пациентов. *Целью статьи* явилось описание клинического случая атипичного течения хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии у пациентки с коморбидной патологией. Были проанализированы клинические данные и результаты лабораторно-инструментальных методов исследования. В результате успешного лечения больной внутривенным иммуноглобулином отмечалось значительное улучшение состояния и восстановление утраченных двигательных функций. Представленный клинический случай является примером долгого и сложного диагностического поиска на пути постановки правильного окончательного диагноза. Статья может быть полезна как молодым, так и опытным врачам-неврологам, и специалистам смежного профиля, таким как реаниматологам, ревматологам, семейным врачам, кардиологам, терапевтам и другим.

Ключевые слова: хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП), аутоиммунное заболевание, атипичное течение, коморбидная патология, иммуноглобулин, двигательные функции.

ӨНӨКӨТ СЕЗГЕНМЕ ДЕМИЕЛИНИЗАЦИЯЛООЧУ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯНЫН ТИПТҮҮ ЭМЕС ЖҮРҮШҮ (КЛИНИКАЛЫК УЧУР)

Э.М. Мамытова¹, А.К. Казыбеков¹, Г.С. Биялиева², С.О. Омурбеков²

¹И.К. Ахунбаев атындагы Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясы
Акад. А.М. Мурзалиев атындагы неврология жана клиникалык генетика кафедрасы

²Эл аралык жогорку медициналык мектептин «Vedanta» Медициналык клиникасы
Бишкек ш., Кыргыз Республикасы

Корутунду. Өнөкөт сезгенме демиелинизациялоочу полинейропатия (ӨСДП) айыктырууга мүмкүн болгон оору, анын жүрүшү жана натыйжасы көбүнчө патогенетикалык дарылоо башталган убакыттан көз каранды, ошондуктан ооруну эрте аныктоо өтө маанилүү. Өз кезегинде, ӨСДПны убагында дарылабоо экинчилик аксонопатия менен коштолот, бул мурун ооруп, бирок учурда белгилери байкалбаган неврологиялык жетишсиздикке, бейтаптардын эмгек жөндөмдүүлүгүнүн жана жашоо сапатынын начарлашына себеп болот. *Макаланын максаты* коморбиддик патологиядан жабыркаган бейтаптагы өнөкөт сезгенме демиелинизациялоочу полинейропатия типтүү эмес формада өткөн клиникалык кырдаалды сүрөттөп берүү. Клиникалык маалыматтар, лабораториялык жана аспаптык изилдөө

ыкмаларынын жыйынтыктары талдоого алынды. Иммуноглобулинди кан тамыры аркылуу берүү жолу менен дарылоонун натыйжасында бейтаптын абалынын бир топ жакшырганы жана жоголгон кыймылдаткыч функцияларынын калыбына келгени байкалган. Сунуш кылынган клиникалык кырдаал туура жана акыркы диагнозду коюу жолундагы узак жана татаал изденүүнүн үлгүсү болуп саналат. Макалa жаш, ошондой эле тажрыйбалуу невропатологдорго, реаниматолог, ревматолог, үй-бүлөлүк дарыгер, кардиолог, терапевт ж.б. чектеш адистиктеги дарыгерлерге пайдалуу болушу мүмкүн.

Негизги сөздөр: өнөкөт сезгенме демиелинизациялоочу полинейропатия (ӨСДП), аутоиммундук оору, типтүү эмес жүрүш, коморбидтик патология, иммуноглобулин, кыймылдаткыч функциялар.

ATYPICAL COURSE OF CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY (CLINICAL CASE)

E.M. Mamytova¹, A.K. Kazybekov¹, G.S. Biyalieva², S.O. Omurbekov²

¹Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaev

Department of Neurology and Clinical Genetics named after acad. A.M. Murzaliev

²Medical Clinic of the International Higher School of Medicine "Vedanta"

Bishkek, Kyrgyz Republic

Summary. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) is a potentially curable disease, the course and outcome of which largely depend on the timing of the start of pathogenetic therapy, so early diagnosis is important. In turn, untimely treatment of CVDP is accompanied by secondary axonopathy, the consequence of which is severe residual neurological deficit, deterioration of working capacity and quality of life of patients. *The aim of the article was to describe a clinical case of atypical course of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in a patient with comorbid pathology.* Clinical data and the results of laboratory and instrumental methods of investigation were analyzed. As a result of successful treatment of the patient with intravenous immunoglobulin, significant improvement of the condition and restoration of lost motor functions were observed. The presented clinical case is an example of a long and complicated diagnostic search on the way of making the correct final diagnosis. The article may be useful for both young and experienced neurologists and related specialists, such as intensive care doctors, rheumatologists, rheumatologist, family doctors, cardiologists, therapists, and others.

Key words. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP), autoimmune disease, atypical course, and comorbid pathology, immunoglobulin, motor functions.

Введение. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) представляет собой аутоиммунно-опосредованное воспалительное заболевание, поражающее периферические нервы и нервные корешки. Это заболевание характеризуется повреждением миелиновой оболочки (жировой оболочки, которая окружает и защищает нервные волокна) периферических нервов и иммунными инфильтратами. Расстройство вызывает прогрессирующий моторный и сенсорный дефицит, который проявляется в виде слабости проксимальных и дистальных мышц

конечностей, чувства «онемения», парестезий, сенсорной атаксии, сопровождающихся тяжелой инвалидизацией, которые являются следствием демиелинизации и вторичной потери аксонов периферических нервов [1].

Распространенность и заболеваемость ХВДП различаются в разных странах и регионах. Согласно данным систематического обзора и метаанализа для оценки распространенности и заболеваемости ХВДП во всем мире сообщается, что распространенность варьируется от 0,67 до 10,3 случаев на 100 000 населения, а заболеваемость

– от 0,15 до 1,6 случаев на 100 000 человеко-лет [2]. Заболевание может начаться в любом возрасте, средний возраст заболевания составляет 48 лет, и чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Эпидемиологические данные проведенных исследований показали значительное разнообразие, что может быть частично связано с использованием врачами разных классификаций и диагностических критериев [2,3].

Данных по эпидемиологии полинейропатий дизиммунного генеза в Кыргызской Республики нет. В связи с чем описание каждого клинического случая представляет научный и практический интерес как для ученых, занимающихся изучением данной патологии, так и для врачей неврологов, ревматологов, реаниматологов и врачей других специальностей, имеющими дело с такими пациентами в Кыргызстане.

Цель: описание клинического случая и анализ клинических и лабораторно-инструментальных данных медицинских записей, особенностей течения заболевания у женщины старшей возрастной группы с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии на фоне коморбидной патологии.

Клинический случай.

Больная А., 83 лет, поступила в университетскую клинику МК МВШМ «Vedanta» 06.03.2023 г. с жалобами на выраженную слабость в конечностях, поперхивание пищей и затруднение при глотании, ощущение жара в стопе справа, общее похудание.

Из анамнеза: заболевание дебютировало остро с нарушения глотания 3,5 месяца назад после перенесенной ОРВИ с температурой. В связи с преклонным возрастом у пациентки имелся ряд хронических соматических заболеваний сердечно-сосудистой и респираторных систем и доброкачественное новообразование головного мозга лобно-глубинной локализации.

Объективный статус при поступлении: АД – 140/80 мм.рт.ст., ЧСС – 80 уд/мин., SpO₂ – 90%. В легких аускультативно дыхание жесткое, рассеянные свистящие хрипы.

Неврологически: Черепно-мозговые нервы: Лицо асимметричное - сглажена правая НГС. Девиация uvula влево. Дисфагия, дизартрия,

дисфония. Голос тихий. Язык по средней линии. Пациентка самостоятельно не способна принимать пищу. Сухожильные рефлексы снижены, D=S в верхних конечностях, коленные снижены - на грани отсутствия, ахилловы - abs. Гипотрофия проксимальных и дистальных отделов конечностей. Гипотрофия мышц плечевого пояса, трапециевидных мышц, мышц шеи, анатомической табакерки, больше слева, межпальцевых промежутков. Выраженная гипотония в ногах. Мышечная сила: 3-3,5 балла в руках, 3 балла в ногах, снижение больше выражено в дистальных отделах. Самостоятельно не передвигается. Чувствительность, координация, когнитивная сфера, функции тазовых органов сохранены.

Лабораторные исследования: в общеклинических и биохимических анализах крови явных отклонений от референсных значений не обнаружено, также как маркеры на вирусные гепатиты В и С, сифилис, ВИЧ, ревмотесты, коронавирус, иммунный статус (IgG, IgA, IgM).

Инструментальные исследования сердца и крупных сосудов показали наличие атеросклеротическое повреждение сосудов шеи, аорты и клапанов сердца с нарушением ритма сердца по типу фибрилляции предсердий, легочной гипертензией. ЭНМГ обнаружила признаки дистального сенсомоторного невралного уровня поражения умеренной степени выраженности. На МРТ головного мозга была выявлена картина кистовидного образования в лобной доле слева и мозолистом теле без накопления контрастного вещества, возможно дисэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль. КТ средостения изменений тимуса не обнаружил.

Принимая во внимание развитие вялого тетрапареза со снижением мышечной силы до 3 баллов и бульбарного синдрома в хронологической связи с предшествующей вирусной инфекцией, данные электронейромиографии и отсутствие данных за вторичный генез моторного дефицита был установлен диагноз хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии, моторный тип и начата терапия согласно протоколу в/в иммуноглобулином «Октагам» в дозе 0,4 мг/кг 4 раза в день в течении 10

дней. Установлен назогастральный зонд. После лечения у пациентки выросла мышечная сила в конечностях до 4,5 баллов, больная стала глотать пищу и передвигаться в пределах и за пределами палаты. Была выписана с рекомендациями на продолжение иммунотропной терапии медрол в дозе 64 мг в сутки в 2 приема в первой половине дня (из расчета 1 мг/кг веса) с постепенным снижением дозы до поддерживающей 4-8 мг.

Обсуждение. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) – редкая, гетерогенная, но поддающаяся лечению аутоиммунно-опосредованная периферическая нейропатия, возникающая в результате синергического взаимодействия клеточных и гуморальных иммунных реакций. Хотя этиология и точный патогенез остаются неясными, хорошо известно, что ХВДП характеризуется симметричной дистальной и проксимальной слабостью, преимущественно от дистальных к проксимальным конечностям, часто с сенсорными расстройствами и отсутствием или снижением сухожильных рефлексов и развивается, по крайней мере, в течение 8 недель [4,5].

Ранний и характерный для ХВДП признак – снижение с последующим выпадением сухожильных рефлексов. Согласно литературным данным, приблизительно в 15% случаев ХВДП имеет острое начало с быстрым нарастанием мышечной слабости в течение первых 4 недель с начала заболевания. Такое острое и бурное начало напоминает синдрома Гийена-Барре (СГБ), в частности острую воспалительную демиелинизирующую полирадикулоневропатию, что затрудняет постановку правильного диагноза. Основной

разграничительной чертой является только длительность прогрессирования неврологических симптомов. Для типичной формы ХВДП свойственно развитие симптоматики не менее 8 недель от начала заболевания, а для синдрома Гийена-Барре не более 4 недель [6].

Большинство авторов сходятся во мнении, что на ранней стадии заболевания невозможно определенно сказать, с каким именно диагнозом невролог столкнулся – СГБ или ХВДП, и лишь тщательный мониторинг клинической картины и сроков прогрессирования заболевания позволяет дифференцировать эти нозологические формы.

По данным зарубежных авторов, при проведении полимеразной цепной реакции и иммуноферментного анализа на нейротропные вирусы семейства *Herpesviridae* у пациентов с ХВДП в 45% случаях верифицирована хроническая вирусная инфекция, вызванная вирусом простого герпеса 1-го типа (ВПГ-1), в 4,5% случаев – цитомегаловирусная инфекция (ЦМВ) и инфекция, вызванная вирусом Эпштейн-Барра (ВЭБ), в 13% случаях выявлено сочетание ВПГ-1 и ВЭБ, и в 9% – сочетание ЦМВ и ВЭБ. Подчеркивается особая роль ВЭБ в реализации аутоиммунного процесса [7].

Диагноз ХВДП у данной пациентки был установлен на основании диагностических критериев, предложенных Европейской федерацией неврологических обществ (European Federation of Neurological Societies (EFNS)) в 2010 году [8]. Диагностические критерии ХВДП включают клинические и лабораторные данные (табл.).

Таблица – Диагностические критерии ХВДП

№	Критерии	Диагностические признаки
1	Клинические	1. Прогрессирующая или ремитирующая мышечная слабость в течение 8 и более недель; 2. Симметричная проксимальная и дистальная слабость верхних и/или нижних конечностей; Снижение или отсутствие рефлексов в поражённых конечностях.
2	Лабораторные	1. Снижение скорости проведения импульса менее 70% нижней границы нормы не менее чем по 2 двигательным нервам; 2. Уровень белка в цереброспинальной жидкости более 0,45 г/л, клеточный состав менее 10 клеток в 1 мм ³ ; При биопсии икроножного нерва доказательства демиелинизации и/или ремиелинизации по данным электронной микроскопии.

3	Исключающие	1. Наличие системных болезней и токсического фактора; 2. Семейные случаи; Изменения при биопсии нерва, несовместимые с диагнозом ХВДП.
---	-------------	--

Примечание: Диагноз ХВДП считается достоверным при наличии всех диагностических критериев. Вероятным диагноз считается при наличии всех клинических и исключающих критериев и 2 или 3-го лабораторных критериев.

ХВДП и СГБ имеют во многом схожие подходы к патогенетическому лечению. К ним относится назначение плазмафереза и внутривенных иммуноглобулинов (ВВИГ). Глюкокортикостероиды (ГКС) являются препаратами первой линии только при ХВДП, в то время как назначение их при СГБ является врачебной ошибкой. Учитывая невозможность дифференциального диагноза ранних стадий СГБ и ХВДП, сопоставимый лечебный эффект плазмафереза и ВВИГ, менее выраженные побочные реакции у ВВИГ, наиболее предпочтительным методом лечения является использование последних в общепринятой курсовой дозе 2 г/кг. Известно, что после однократного курса ВВИГ не всегда удается достичь полного восстановления или длительной ремиссии ХВДП, поэтому актуальным остается вопрос изучения лечебного эффекта при повторных курсах человеческого нормального иммуноглобулина G.

Выводы. Ранняя диагностика имеет важное значение, учитывая тот факт, что ХВДП является потенциально курабельным

заболеванием, течение и исход во многом зависят от сроков начала патогенетической терапии. В свою очередь несвоевременное лечение ХВДП сопровождается вторичной аксонопатией, что приводит к тяжелым резидуальным явлениям, ухудшению трудоспособности и качества жизни. При этом очень важно тщательно соблюдать протокол ЭНМГ-исследования, не пренебрегая полным обследованием включая стимуляционную и игольчатую ЭНМГ. В спорных случаях, когда нет полного соответствия принятым в литературе критериям диагностики, может потребоваться динамическое наблюдение и использование дополнительных (иммунологических и др.) методов исследования, стоит уделять больше внимания анамнезу заболевания и клиническому осмотру. Это позволит улучшить диагностику дизиммунных поли- и нейропатий. Своевременно поставленный диагноз ХВДП позволяет провести специфическую терапию заболевания, которое, как уже было сказано ранее является курабельным, что и было продемонстрировано в данной статье.

Литература

1. Brun S, de Sèze J, Muller S. CIDP: Current Treatments and Identification of Targets for Future Specific Therapeutic Intervention. *Immuno*. 2022;2(1):118-131. <https://doi.org/10.3390/immuno2010009>
2. Broers MC, Bunschoten C, Nieboer D, Lingsma HF, Jacobs BC. Incidence and Prevalence of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology*. 2019;52(3-4):161-172. <https://doi.org/10.1159/000494291>
3. Rajabally YA, Simpson BS, Beri S, Bankart J, Gosalakkal JA. Epidemiologic variability of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with different diagnostic criteria: study of a UK population. *Muscle Nerve*. 2009;39(4):432-438. <https://doi.org/10.1002/mus.21206>
4. Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, Cornblath DR, van Doorn PA. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol*. 2019;18(8):784-794. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(19\)30144-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(19)30144-9)
5. Mathey EK, Park SB, Hughes RA, Pollard JD, Armati PJ, Barnett MH, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(9):973-985. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309697>
6. Кутенов Д.Е., Литвинов Н.И. Синдром Гийена-Барре. *Казанский медицинский журнал*. 2015;96(6):1027-1033. <https://doi.org/10.17750/KMJ2015-1027>
7. Гапешин Р.Ф., Баранцевич Е.Р., Яковлев А.А. Патогенез, особенности клинической картины и лабораторной диагностики хронической

воспалительной демиелинизирующей полинейропатии. Ученые записи СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова. 2018;25(3):614-24.

8. Allen JA, Lewis RA. CIDP diagnostic pitfalls and perception of treatment benefit. *Neurology*. 2015;85(6):498-504. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001833>

Для цитирования

Мамытова Э.М., Бекмурзаев А.Б., Биялиева Г.С., Омурбеков С.О. Атипичное течение хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (клинический случай). *Вестник КГМА им. И.К. Ахунбаева*. 2023;5:41-46. https://doi.org/10.54890/1694-6405_2023_5_41

Сведения об авторах

Мамытова Эльмира Миталиповна - д.м.н., доцент, заведующая кафедрой неврологии и клинической генетики им. акад. А.М. Мурзалиева, КГМА им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек, Кыргызская Республика. Scopus ID: 55622855400, ORCID ID: 0000-0002-4322-5555, E-mail: elmiramamytova@yahoo.com

Казыбеков Автандил Казыбекович - студент 4 курса факультета «Лечебное дело №1», КГМА им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек, Кыргызская Республика. ORCID ID: 0009-0009-6306-5921, E-mail: bekmurzaevavtandil7@gmail.com

Биялиева Гульмира Самарбековна – д.м.н., врач-гинеколог высшей категории, директор Медицинской клиники Международной высшей школы медицины «Vedanta», г. Бишкек, Кыргызская Республика. E-mail: biyalieva@gmail.com

Омурбеков Султанбек Омурбекович – врач-невролог в Медицинской клинике Международной высшей школы медицины «Vedanta», г. Бишкек, Кыргызская Республика. E-mail: sultanbekomurbekov@gmail.com