

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2025

ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ПРОКСИМАЛЬНЫЙ МОТОРНЫЙ ВАРИАНТ ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРОПАТИИ

Гришина Д.А., Супонева Н.А., Федотова Е.Ю., Нужный Е.П., Морозова С.Н.

ФГБНУ «Российский центр неврологии и нейронаук», Москва, Россия

Резюме

Гетерогенность клинической и нейрофизиологической картины при хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии (ХВДП), широкий спектр ХВДП-подобных заболеваний, а также отсутствие биомаркеров, значительно затрудняют своевременную диагностику болезни. В статье дается подробное описание особенностей клинической, нейрофизиологической и нейровизуализационной картины преимущественно проксимального моторного варианта ХВДП, проанализированы причины изначально ошибочной диагностики первично-мышечного заболевания у пациентки.

Ключевые слова: хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия, нетипичный вариант, моторный вариант, миопатия, электронейромиография, МРТ сплетений, дифференциальный диагноз.

Для цитирования: Гришина Д.А., Супонева Н.А., Федотова Е.Ю., Нужный Е.П., Морозова С.Н. Преимущественно проксимальный моторный вариант хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии. *Российский неврологический журнал*. 2025;30(6):47–55. DOI 10.30629/2658-7947-2025-30-6-47-55

Для корреспонденции: Гришина Д.А., e-mail: dgrishina82@gmail.com

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

Информация об авторах

Гришина Д.А., <https://orcid.org/0000-0002-7924-3405>; e-mail: dgrishina82@gmail.com

Супонева Н.А., <https://orcid.org/0000-0003-3956-6362>

Федотова Е.Ю., <https://orcid.org/0000-0001-8070-7644>

Нужный Е.П., <https://orcid.org/0000-0003-3179-7668>

Морозова С.Н., <https://orcid.org/0000-0002-9093-344X>

PREDOMINANTLY PROXIMAL MOTOR VARIANT OF CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY

Grishina D.A., Suponeva N.A., Fedotova E.Y., Nuzhnyi E.P., Morozova S.N.

Russian Center of Neurology and Neurosciences, Moscow, Russia

Abstract

The heterogeneity of the clinical and neurophysiological presentation of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP), the wide spectrum of conditions mimicking CIDP, and the absence of specific biomarkers significantly complicate timely diagnosis. The article provides a detailed description of the clinical, neurophysiological, and neuroimaging features of predominantly proximal motor CIDP, as well as a review of the causes of initial misdiagnosis of a primary neuromuscular disease in the patient.

Key words: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, CIDP, atypical variant, motor variant, myopathy, electroneuromyography, plexus MRI, differential diagnosis.

For citation: Grishina D.A., Suponeva N.A., Fedotova E.Yu., Nuzhnyi E.P., Morozova S.N. Predominantly proximal motor variant of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2025;30(6):47–55. (In Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2025-30-6-47-55

For correspondence: Grishina D.A., e-mail: dgrishina82@gmail.com

Conflict of interest. The authors declare there is no conflict of interest.

Funding. The study had no sponsorship.

Information about authors

Grishina D.A., <https://orcid.org/0000-0002-7924-3405>; e-mail: dgrishina82@gmail.com

Suponeva N.A., <https://orcid.org/0000-0003-3956-6362>

Fedotova E.Yu., <https://orcid.org/0000-0001-8070-7644>

Nuzhnyi E.P., <https://orcid.org/0000-0003-3179-7668>

Morozova S.N., <https://orcid.org/0000-0002-9093-344X>

Сокращения: БП — блок проведения; дМ-волна — моторная волна, регистрируемая с мышцы при стимуляции в дистальной точке; ПДСН — потенциал действия сенсорного нерва; ПНП — полиневропатия; СПм — скорость проведения по моторным волокнам; СПс — скорость проведения по сенсорным волокнам; ХВДП — хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия; УЗИ — ультразвуковое исследование; МРТ — магнитно-резонансная томография; ЭНМГ — электронейромиография; EAN/PNS — European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society (Европейская академия неврологии/Общество заболеваний периферических нервов)

Введение. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ХВДП) объединяет группу редких хронических дизиммунных невропатий, для которых разработаны эффективные методы патогенетической терапии [1]. В обновленных в 2021 г. диагностических критериях ХВДП Европейской академии неврологии и Общества заболеваний периферических нервов (European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society (EAN/PNS)) выделены шесть клинических вариантов заболевания: типичный, мультифокальный, дистальный, преимущественно моторный, преимущественно сенсорный и фокальный [2]. Гетерогенность клинической и нейрофизиологической картины при ХВДП, широкий спектр ХВДП-подобных заболеваний, а также отсутствие биомаркеров значительно затрудняют своевременную диагностику болезни, в связи с чем терапия проводится в отсроченный период [3]. Напротив, за рубежом и в нашей стране распространен феномен гипердиагностики ХВДП вследствие некорректной интерпретации совокупности клинических и параклинических данных [4, 5].

Цель: описать клинический случай преимущественно проксимального моторного варианта ХВДП, ошибочно диагностированного как идиопатическая воспалительная миопатия.

Клиническое наблюдение. Пациентка П., 38 лет, обратилась 26 сентября 2022 г. с жалобами на симметричную слабость в проксимальных отделах рук и ног, трудности при подъеме по лестнице, при вставании со стула, нарушение ходьбы.

Анамнез жизни — без особенностей: наследственность по нервно-мышечным заболеваниям не отягощена; сопутствующие соматические заболевания: аутоиммунный тиреоидит, компенсированный гипотиреоз; хронический поверхностный гастрит вне обострения; эндометриоз матки; токсикологический и инфекционный анамнез не отягощены.

Анамнез заболевания: в конце февраля 2022 г. после физической нагрузки возникли ноющие боли в области бедер. В марте 2022 г. заметила, что стало тяжело вставать с корточек и подниматься по лестнице. Обратилась к терапевту по месту жительства, выявлено повышение КФК до 266 Ед/л, АНФ до 1:1280, в остальном — без особенностей. Данные симптомы

были расценены как сопутствующие обострению хронического тонзиллита, была проведена антибактериальная терапия (амоксиклав), на фоне которой слабость в ногах регрессировала полностью, пациентка вернулась к активному образу жизни. Через 3 месяца, в июне 2022 г., во время отпуска вновь почувствовала нарастание слабости в проксимальных отделах обеих ног. Консультирована ревматологом специализированного центра, установлен диагноз «ревматическая полимиалгия», назначена терапия преднизолоном по 45 мг ежедневно с быстрым снижением дозировки в течении 11 дней до полной отмены — без эффекта. В августе 2022 г. отметила ухудшение в виде нарастания слабости, изменения походки, развития трудности при вставании со стула. Консультирована ревматологом повторно. Назначена терапия метилпреднизолоном по 24 мг/день на более длительный срок — без эффекта. Учитывая неэффективность ГКС-терапии, была направлена на консультацию к нейрогенетику для исключения конечностно-поясничной мышечной дистрофии. Консультирована нейрогенетиком в специализированном центре — заключение: учитывая волнообразное течение заболевания, рекомендовано исключить приобретенные причины миопатии. В связи с нарастающим неврологическим дефицитом — невозможностью передвигаться без ходунков была госпитализирована в один из ведущих неврологических центров г. Москвы, где был поставлен диагноз «G72.4. Воспалительная миопатия, не классифицированная в других рубриках (миозит с включениями)», проведен курс метаболической и восстановительной терапии со стабилизацией состояния. Иммуносупрессивная терапия не назначалась.

До обращения в нашу клинику был проведен ряд исследований. МРТ головного мозга: без особенностей. МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника: картина дегенеративно-дистрофических изменений без признаков невралной компрессии; признаки радикулопатии L3-S1 нервных корешков с двух сторон неясного генеза (аутоиммунного? воспалительного?).

Стимуляционная ЭНМГ: признаков поражения периферических нервов нижних конечностей не выявлено. Игольчатая ЭМГ (повторные исследования): в паретичной четырехглавой мышце бедра регистрируется единичная спонтанная активность мышечных волокон, отмечена миогенная морфо-функциональная перестройка потенциалов двигательных единиц (ПДЕ), увеличение количества полифазных ПДЕ. Декремент-тест: признаков нарушения нервно-мышечной передачи не получено. МРТ мышц бедер и голеней: картина может соответствовать проявлениям воспалительной миопатии с более выраженными изменениями в передних группах мышц бедра и голени справа (нельзя исключить проявления спорадического миозита с включениями). Гистологическое исследование биоптата мышцы бедра: выявленные дистрофические изменения могут быть проявлением миозита с включениями.

Параметры ЭНМГ-исследования моторных волокон периферических нервов пациентки П.

Параметры исследования Нерв	Латентность дМ-ответа		Амплитуда М-ответа		Декремент амплитуды М-ответа		СПм		Min Lat F-волн
	мс	Норма	мВ	Норма	%	Норма	м/с	Норма	мс
Моторные волокна срединного нерва слева (m APB)									
Запястье	3,36		9,2						29,8
Локтевой сгиб	6,85		8,1		-12,0		57,3		
Плечо	8,93		7,8		-3,7		62,5		
Точка Эрба	12,8		5,9		-24,4		67,2		
Моторные волокна срединного нерва справа (m APB)									
Запястье	3,21		10,0						35,6
Локтевой сгиб	7,06		7,8		-22,0		54,5		
Плечо	9,59		8,0		2,6		55,3		
Точка Эрба	13,5		2,8		-65,0	БП	69,1		
Моторные волокна локтевого нерва слева (m ADM)									
Запястье	3,44		12,6						29,3
Ниже локтя	6,02		11,6		-7,9		77,5		
Выше локтя	8,44		11,2		-3,4		53,7		
Плечо	10,4		10,1		-9,8		71,4		
Точка Эрба	13,9		5,8		-42,6	БП	65,7		
Моторные волокна локтевого нерва справа (m ADM)									
Запястье	3,22		11,3						29,8
Ниже локтя	6,03		10,8		-4,4		85,4		
Выше локтя	8,36		10,0		-7,4		60,1		
Плечо	10,3		8,8		-12,0		67,0		
Точка Эрба	13,9		4,6		-47,7	БП	66,7		
Глубокий малоберцовый нерв слева (m EDB)									
Голеностоп	3,78		1,14						
Ниже fibula	11,0		0,84		-26,3		44,3		
Подколенная ямка	12,6		0,71		-15,5		56,3		
Глубокий малоберцовый нерв справа (m EDB)									
Голеностоп	3,44		1,90						69,9
Ниже fibula	10,8		1,47		-22,6		42,1		
Подколенная ямка	12,7		1,57		6,8		47,4		
Большеберцовый нерв слева (m AN)									
Медиал. лодыжка	3,08		11,5						67,2
Подколенная ямка	12,2		7,9		-31,3		43,9		
Большеберцовый нерв справа (m AN)									
Медиал. лодыжка	3,87		11,9						66,8
Подколенная ямка	11,9		10,0		-16,0		49,8		

Соматическое обследование (КТ органов грудной клетки, УЗ органов брюшной полости и малого таза, УЗИ молочных и щитовидной желез; эзофагогастроудоденоскопия) — без значимых отклонений.

Лабораторное обследование: общий и биохимический анализы крови — норма; КФК общая — 67 Ед/л, ревматоидный фактор — 14 Ед/мл, С-реактивный белок — 5,5 мг/л, Калий — 4,4 ммоль/л; антинуклеарные антитела (панель), миозит-специфичные антитела (блот), антисинтетазные антитела (панель), ревмо-пробы, антитела к ацетилхолиновым рецепторам — отрицательно.

Учитывая паттерн мышечной слабости (преимущественно проксимальный вялый тетрапарез), данные ЭМГ и МРТ мышц, а также результаты морфологического исследования, с предварительным диагнозом «Миопатия неуточненная» в октябре

2022 г. пациентка была госпитализирована в нашу клинику.

При поступлении соматический статус без особенностей.

Неврологический статус. Сознание ясное. Менингеальных знаков нет. Черепные нервы — без особенностей. Вялый преимущественно проксимальный симметричный тетрапарез со слабостью мышц плечевого пояса до 3 баллов, в мышцах — сгибателях/разгибателях кистей до 3,5 баллов справа, в кистях — до 4 баллов; в мышцах тазового пояса, сгибателях/разгибателях голеней — до 2 баллов, в мышцах сгибателях/разгибателях стоп до 3 баллов. Встает с корточек с приемами Говерса, с трудом встает с кушетки, на носки и пятки. Походка «утиная», с опорой на ходунки. Диффузная гипотония мышц, диффузная арефлексия. Диффузная гипотрофия мышц,

NCS parameters of peripheral nerve motor fibers in patient P.

Research parameters Nerve	dM-wave terminal latency		dM-wave amplitude		Decrement pattern of M-response amplitude.		CVm		Min Lat F-wave
	ms	N	mV	N	%	N	m/s	N	ms
Motor fibers of the median nerve (L) (m.APB)									
wrist	3.36		9.2						29.8
elbow joint	6.85		8.1		-12.0		57.3		
shoulder	8.93		7.8		-3.7		62.5		
Erb's point	12.8		5.9		-24.4		67.2		
Motor fibers of the median nerve (R) (m.APB)									
wrist	3.21		10.0						35.6
elbow joint	7.06		7.8		-22.0		54.5		
shoulder	9.59		8.0		2.6		55.3		
Erb's point	13.5		2.8		-65.0	CB	69.1		
Motor fibers of the ulnar nerve (L) (m.ADM)									
wrist	3.44		12.6						29.3
below the elbow joint	6.02		11.6		-7.9		77.5		
above the elbow joint	8.44		11.2		-3.4		53.7		
shoulder	10.4		10.1		-9.8		71.4		
Erb's point	13.9		5.8		-42.6	CB	65.7		
Motor fibers of the ulnar nerve (R) (m.ADM)									
wrist	3.22		11.3						29.8
below the elbow joint	6.03		10.8		-4.4		85.4		
above the elbow joint	8.36		10.0		-7.4		60.1		
shoulder	10.3		8.8		-12.0		67.0		
Erb's point	13.9		4.6		-47.7	CB	66.7		
Nervus peroneus profundus (L) (m.EDB)									
ankle	3.78		1.14						
below fibular head	11.0		0.84		-26.3		44.3		
lateral popliteal fossa	12.6		0.71		-15.5		56.3		
Nervus peroneus profundus (R) (m.EDB)									
ankle	3.44		1.90						69.9
below fibular head	10.8		1.47		-22.6		42.1		
lateral popliteal fossa	12.7		1.57		6.8		47.4		
Nervus tibialis (L) (m.AH)									
medial malleolus	3.08		11.5						67.2
popliteal fossa	12.2		7.9		-31.3		43.9		
Nervus tibialis (R) (m.AH)									
medial malleolus	3.87		11.9						66.8
popliteal fossa	11.9		10.0		-16.0		49.8		

преимущественно мышц плечевого пояса и бедер. Патологической утомляемости нет. Пирамидных знаков нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Нарушений чувствительности не выявлено. Тазовые функции контролирует.

Проведено дополнительно обследование. На первом этапе потребовалось уточнить уровень поражения периферического нейро-моторного аппарата. При ЭНМГ в противоположность ранее проведенным исследованиям были выявлены нейрофизиологические признаки генерализованного, изолированного моторного невралного уровня поражения с преимущественным вовлечением проксимальных отделов периферических нервов — при исследовании двигательных волокон длинных нервов рук регистрировались проксимальные блоки проведения, отмечено увеличение латентностей F-волн с мышц стоп, выпадение H-волны. Нейрофизиологических

признаков нарушения нервно-мышечной передачи как на пре-, так и на постсинаптических уровнях выявлено не было. Отмечена нерезкая реиннервационная морфо-функциональная перестройка потенциалов двигательных единиц в проксимальных мышцах конечностей (табл. 1–3; рис. 1 и 2).

Таким образом, результаты расширенного ЭНМГ-обследования позволили исключить первичное поражение мышц, подтвердить генерализованный невралный уровень поражения с преимущественным вовлечением проксимальных отделов двигательных волокон периферических нервов.

На втором этапе, учитывая обнаруженные нейрофизиологические изменения, были проведены уточняющие нейровизуализационные исследования. УЗИ периферических нервов по протоколу UPSS: величина ППС периферических нервов во всех точках исследования не увеличена, изменений

Табл. 2

Параметры ЭНМГ-исследования сенсорных волокон периферических нервов пациентки П.

Параметры исследования Нерв	Латентность ПДСН		Амплитуда ПДСН		СПс	
	мс	Норма	мкВ	Норма	м/с	Норма
Medianus Сенсорные Левый						
Запястье — Dig II	2,73		50,2		60,4	
Medianus Сенсорные Правый						
Запястье — Dig II	2,52		61,5		61,5	
Ulnaris Сенсорные Левый						
Запястье — Dig V	2,21		61,1		58,8	
Ulnaris Сенсорные Правый						
Запястье — Dig V	2,17		58,5		59,9	
Peroneus superfic Сенсорные Левый						
Голеностоп — тыл стопы	2,34		17,3		51,3	
Peroneus superfic Сенсорные Правый						
Голеностоп — тыл стопы	1,87		16,4		53,5	
Suralis Сенсорные Левый						
Ниж. треть гол. — наружн. лодыжка	1,98		18,2		50,5	
Suralis Сенсорные Правый						
Ниж. треть гол. — наружн. лодыжка	2,04		11,3		49,0	

Table 2

NCS parameters of peripheral motor nerve fibers in patient P.

Research parameters Nerve	The latency of SNAP		The amplitude of SNAP		SN CV	
	ms	N	mkV	N	m/s	N
n. medianus (L)						
wrist — Dig II	2.73		50.2		60.4	
n. medianus (R)						
wrist — Dig II	2.52		61.5		61.5	
n. ulnaris (L)						
wrist — Dig V	2.21		61.1		58.8	
n. ulnaris (R)						
wrist — Dig V	2.17		58.5		59.9	
n. Peroneus superficialis (L)						
ankle to dorsal foot	2.34		17.3		51.3	
n. Peroneus superficialis (R)						
ankle to dorsal foot	1.87		16.4		53.5	
n. Suralis (L)						
lower 1/3 of leg to lateral malleolus	1.98		18.2		50.5	
n. Suralis (R)						
lower 1/3 of leg to lateral malleolus	2.04		11.3		49.0	

Табл. 3

Средние параметры потенциалов двигательных единиц пациентки П.

Мышца	Средняя амплитуда ПДЕ		Средняя длительность ПДЕ		Полифазные ПДЕ (%)
	мкВ	Норма	мс	Норма	
Левый Tibialis anterior	1028		13,8		38,1
Левый Vastus lat	1244		14,3		44,8

Table 3

Mean MUAP parameters in patient P.

The muscle	Mean MUAP amplitude		Mean MUAP duration		Polyphasic MUAP (%)
	mkV	N	ms	N	
m. Tibialis anterior (L)	1028		13.8		38.1
m. Vastus lateralis (R)	1244		14.3		44.8

интраневральной морфоструктуры периферических нервов на всех исследованных уровнях не отмечено. МРТ плечевых сплетений: на фоне неравномерно повышенного (слабо) МР-сигнала в режиме 3D STIR

отмечается равномерное слабое утолщение С6-Th1 постганглионарных элементов плечевых сплетений на всем видимом уровне (вплоть до подмышечной ямки) до 6–7 мм (рис. 3). Таким образом, результаты

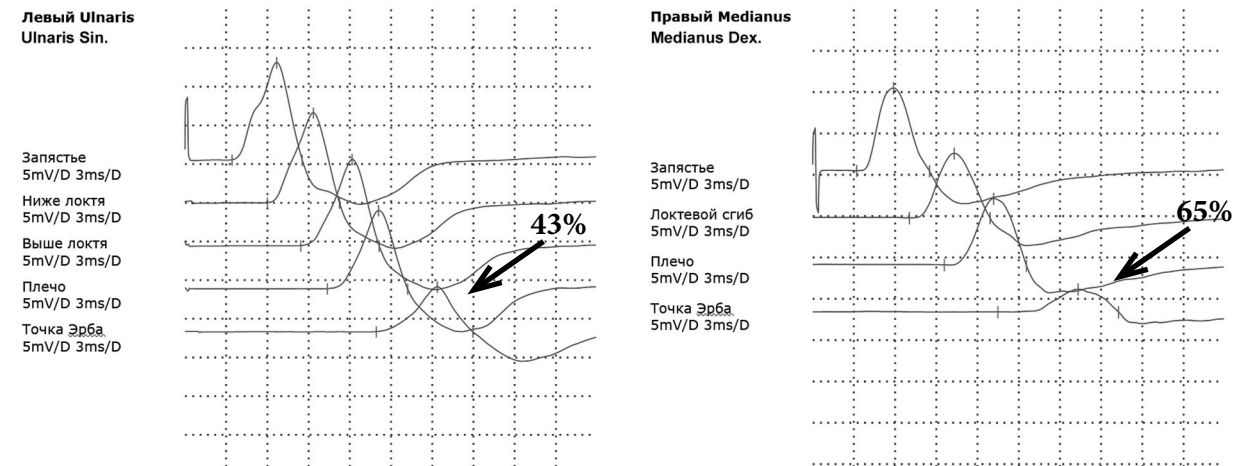


Рис. 1. Блок проведения по моторным волокнам нервов рук
Fig. 1 Upper limb motor nerve conduction block

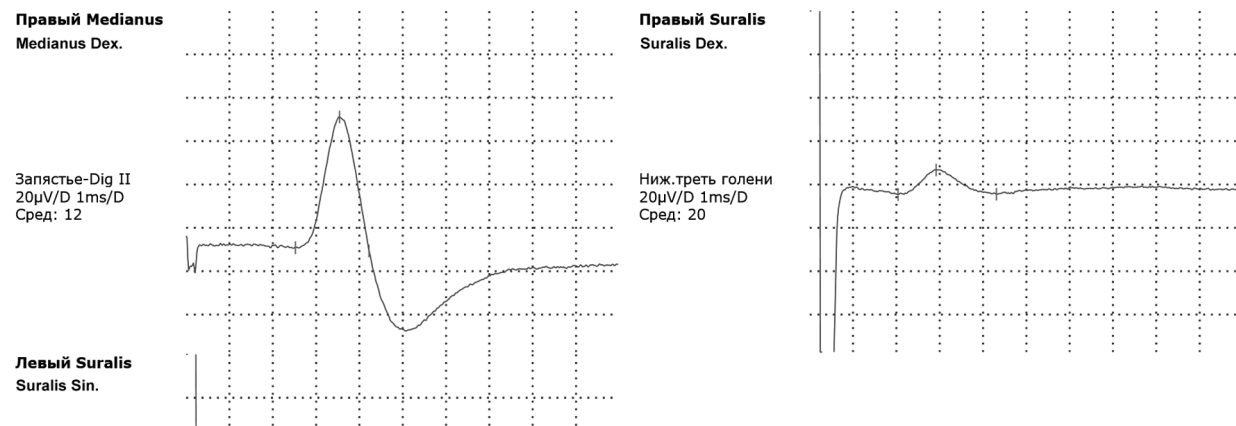


Рис. 2. Потенциалы действия сенсорных волокон нервов конечностей
Fig. 2 Sensory nerve action potential of limbs

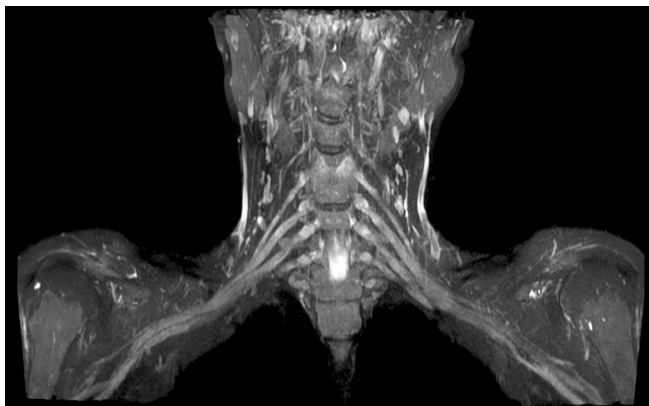


Рис. 3. МРТ плечевых сплетений пациентки П. в режиме 3D STIR (проекция максимальной интенсивности): отмечается слабое неравномерное повышение сигнала от элементов плечевых сплетений, слабое утолщение передних ветвей спинномозговых нервов (сплошные стрелки) и более дистальных элементов плечевых сплетений вплоть до визуализируемых отделов их конечных ветвей (пунктирные стрелки)
Fig. 3 3D-STIR MRI (maximum intensity projection, MIP) of the brachial plexus in patient P.: slight irregular signal enhancement in parts of the brachial plexus, with mild thickening of the anterior rami of the spinal nerves (solid arrows) and of more distal parts of the brachial plexus up to the visualized terminal branches (dotted arrows)

МРТ плечевых сплетений подтвердили невралный уровень поражения.

На последующих этапах, имея неполное соответствие диагностическим критериям ХВДП и нетипичный фенотип заболевания, проводилось исключение ХВДП-подобных невропатий.

Анализ ликвора: цвет — бесцветный, прозрачность — полная, цитоз 9/3, лимфоциты — 6, нейтрофилы — 3 (измененные), глюкоза — 3,2 ммоль/л, белок — 0,619 г/л ($N < 0,45$).

Антинейрональные антитела (Hu, Yo-1, CV2, Ma2, Ri, амфифизин): отрицательно.

АТ к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов в ЦСЖ, анти-CMV (IgG, IgM), anti-EBV-VCA в ЦСЖ, АТ к CMV, ПЦР исследование ЦСЖ на HSV-1, 2, VZV, EBV, CMV: отрицательно.

Иммунохимическое исследование крови и мочи — моноклональной секреции не обнаружено.

Таким образом, были исключены паранеопластический и инфекционный генез, парапротеинемические невропатии. По совокупности данных был установлен диагноз «Преимущественно проксимальный моторный вариант ХВДП». Проведено лечение: пульс терапия ГКС — метилпреднизолон по 1000 мг,

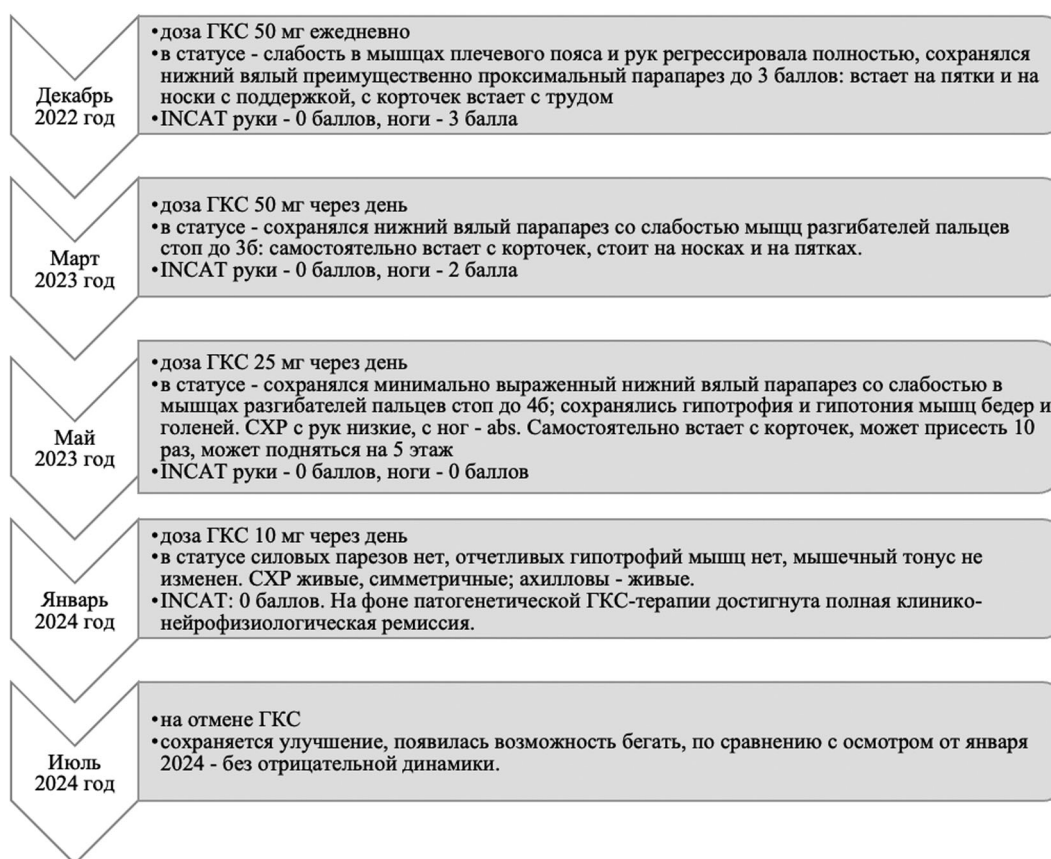


Рис. 4. Динамика восстановления пациентки П. на фоне ГКС-терапии

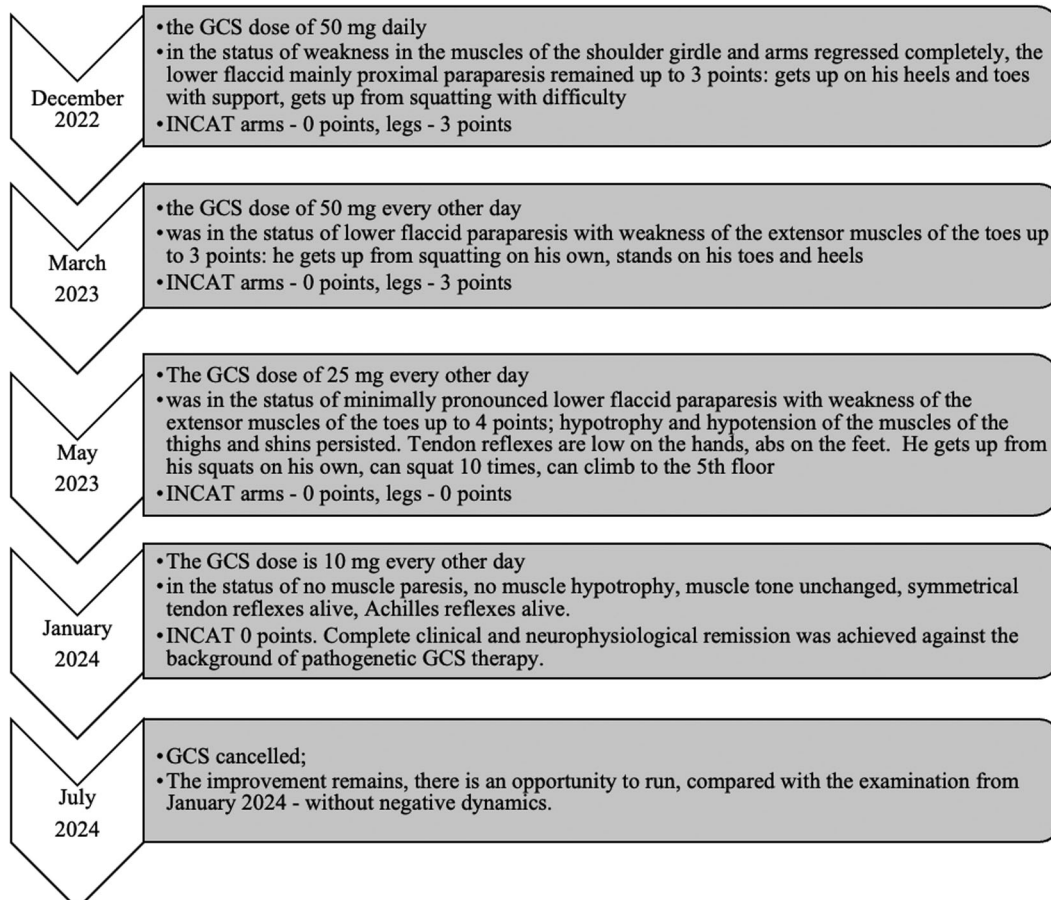


Fig. 4 Recovery of patient P. under steroid therapy

ежедневно №3 с переходом на пероральный прием ГКС — по 50 мг ежедневно на последующие 5 месяцев, а также сопутствующая терапия по профилактике побочных эффектов ГКС-терапии, метаболическая и восстановительная терапия. За время лечения в стационаре отмечена отчетливая положительная динамика в виде увеличения силы мышц рук и ног, улучшилась походка — при выписке пациентка могла стоять без опоры, ходить с четырехопорной тростью, подняться на несколько ступеней, стало легче вставать с кровати. С марта 2023 г. начато постепенное снижение дозы ГКС с полной отменой препарата к июлю 2024 г. После выписки было продолжено динамическое наблюдение пациентки. В течение 2023 г. отмечался медленный регресс неврологических нарушений с полным восстановлением к январю 2024 г. (рис. 4).

Обсуждение. Дифференциально-диагностический ряд заболеваний при наличии у пациента медленно прогрессирующего преимущественно проксимального вялого тетрапареза без чувствительных нарушений достаточно широк, однако чаще всего при таком паттерне распределения мышечной слабости и отсутствии патологической утомляемости, глазодвигательных, бульбарных нарушений дифференцируют болезни двигательного нейрона и миопатии [6].

В данной случае представлено клиническое наблюдение нетипичного варианта ХВДП с «псевдомиопатическим» паттерном распределения мышечной слабости (с приемами Говерса, утиной походкой) и отсутствием чувствительных нарушений, что послужило поводом ошибочной диагностики у пациентки первично мышечного заболевания. Задержка в установлении верного диагноза была обусловлена не только особенностями клинических проявлений заболевания, но и некорректно интерпретированными оператор-зависимыми методами исследованиями, которые дезинформировали клиницистов: 1) первичное ЭНМГ-исследование периферических нервов якобы исключало их патологию, однако при разборе протокола были отмечены следующие неточности: недостаточный объем исследования (исследованы только нервы ног, не были исследованы длинные нервы рук на всем протяжении, не оценивались поздние нейрографические волны); 2) первичное ЭМГ-исследование паретичных мышц демонстрировало «миогенные» изменения ПДЕ, однако при экспертизе протокола были отмечены следующие неточности: некорректная расстановка маркеров («зауживание» ПДЕ), набор ПДЕ «из концевой пластинки», не был учтен тот факт, что увеличение количества полифазных ПДЕ возможно и при реиннервации [7]; 3) денервационные изменения в мышцах ног, которые сопровождалось изменением МР-сигнала, при МРТ-исследовании были расценены как «отек» и «воспаление» самих мышц [8]; 4) проигнорированы изменения при МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника, при котором на самом деле выявлялось утолщение

корешков и спинальных нервов на уровне L3-S1; (результаты морфологического исследования мышцы невозможно комментировать, ввиду отсутствия данных (стекол) для экспертизы). При этом именно ЭНМГ-исследование по расширенному протоколу, проведенное нами, позволило определить истинный генерализованный невральное поражение и его особенности: изолированное вовлечение моторных волокон, отсутствие нарушений проводящей функции моторных волокон в дистальных отделах и наличие проксимальных БП, сохранность ПДСН, изменение параметров поздних нейрографических волн. При этом полученные данные соответствовали электродиагностическим критериям ХВДП EAN/PNS неполностью (отсутствие увеличения латентностей дМ-ответов, отсутствие дисперсии М-ответов, отсутствие значительного снижения величин СПМ), что потребовало проведения нейровизуализационного исследования периферических нервов.

Несмотря на то, что УЗИ периферических нервов по специализированным протоколам широко используется в диагностике ХВДП [2], в представленном нами случае данный метод оказался неинформативным — суммарный балл по шкале UPSS оказался в пределах нормы [9]. Этот факт подчеркивает, что при нетипичном варианте ХВДП общепринятые диагностические инструменты могут не выявлять изменений. Напротив, результаты МРТ плечевых сплетений и пояснично-крестцовых корешков — оказались диагностически значимыми, продемонстрировав характерные для хронической дизиммунной невропатии изменения [2, 10]. В этой связи, при неполном соответствии электродиагностическим критериям ХВДП и отсутствии изменений по данным УЗИ периферических нервов следует дополнительно рекомендовать проведение МРТ плечевых или пояснично-крестцовых сплетений [11].

Согласно международному консенсусу, при наличии соответствия диагностическим критериям ХВДП EAN/PNS проведение дифференциального диагноза с ХВДП-подобными невропатиями является обязательным [2, 12, 13]. В приведенном случае, помимо исключения парапротеинемических полиневропатий, исключались также паранеопластический, инфильтративный (неопластический), инфекционный генез, а также системные заболевания соединительной ткани.

Следует отметить, что до поступления в нашу клинику терапия ГКС препаратами проводилась в недостаточной для лечения ХВДП дозе и коротким курсом (вначале 45 мг в сутки с быстрой отменой, затем — 24 мг в сутки). Это также дезинформировало врачей, ложно создавая впечатление о неэффективности лечения и недизиммунном генезе заболевания. Несмотря на особенности варианта заболевания (преимущественно проксимальный, изолированно моторный) и задержку в установлении диагноза длительностью более 6 месяцев, пациентка хорошо ответила на патогенетическую терапию первой линии — высокодозную ГКС-терапию. Проведение

патогенетической терапии в должном объеме позволило достичь полной клинико-нейрофизиологической ремиссии в течение года от начала заболевания без необходимости в поддерживающей терапии.

Заключение. При наличии медленного прогрессирующего или волнообразно нарастающего преимущественно проксимального вялого тетрапареза даже при отсутствии чувствительных нарушений следует включать в дифференциально-диагностический ряд ХВДП, для подтверждения которой необходимо проводить нейрофизиологическое исследование по расширенному протоколу и МРТ плечевых и/или пояснично-крестцовых сплетений, интерпретировать результаты обследований критично, с учетом всех данных.

Информированное согласие. Пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Informed consent. All patients signed an informed consent to participate in the study.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Stino AM, Naddaf E, Dyck PJ, Dyck PJB. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy-Diagnostic pitfalls and treatment approach. *Muscle Nerve*. 2021;63(2):157–169. doi: 10.1002/mus.27046
2. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Allen JA, Attarian S, Blomkwist-Markens PH, Corndlath DR, Eftimov F, Goedee HS, Harbo T, Kuwabara S, Lewis RA, Lunn MP, Nobile-Orazio E, Querol L, Rajabally YA, Sommer C, Topaloglu HA. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. *Journal of the Peripheral Nervous System*. 2021;26(3):242–268. doi: 10.1111/jns.12455
3. Eftimov F, Lucke IM, Querol LA, Rajabally YA, Verhamme C. Diagnostic challenges in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Brain*. 2020;5;143(11):3214–3224. doi: 10.1093/brain/awaa265
4. Allen JA, Gorson KC, Gelinas D. Challenges in the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain Behav*. 2018;7;8(3):e00932. doi: 10.1002/brb3.932
5. Grishina DA, Suponeva NA, Arestova AS, Melnik EA, Tumilovich TA, Sinkova VV, Piradov MA. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy overdiagnosis in Russia. *Annals of Clinical and Experimental Neurology (Annaly klinicheskoy i eksperimental'noj neurologii)*. 2023;17(3):5–13. (In Russ.). doi: 10.54101/ACEN.2023.3.1
6. Almoallim H, Albar H, Mehdawi F. Diagnostic Approach to Proximal Myopathy. 2021 Jan 6. In: Almoallim H, Cheikh M, editors. *Skills in Rheumatology* [Internet]. Singapore: Springer; 2021. Chapter 9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK585737/> doi: 10.1007/978-981-15-8323-0_9
7. Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice. 4rd edn. *Oxford University Press*. 2013:1176.
8. Kamath S, Venkatanarasimha N, Walsh MA, Hughes PM. MRI appearance of muscle denervation. *Skeletal Radiology*. 2008;37(5):397–404. doi: 10.1007/s00256-007-0409-0
9. Grimm A, Vittore D, Schubert V, Lipski C, Heiling B, Décard BF, Axer H. Ultrasound pattern sum score, homogeneity score and regional nerve enlargement index for differentiation of demyelinating inflammatory and hereditary neuropathies. *Clinical Neurophysiology*. 2016;127(7):2618–24. doi: 10.1016/j.clinph.2016.04.009
10. Morozova SN, Grishina DA, Orlov VA, Kartashov SI, Sinkova VV, Tsaregorodtsev DS, Krotenkova MV, Suponeva NA. Quantitative MRI assessment of peripheral nerves. *Neuromuscular Diseases (Nervno-myhechnye bolezni)*. 2024;14(1):76–85. (In Russ.). doi: 10.17650/2222-8721-2024-14-1-76-85
11. Lichtenstein T, Sprenger A, Weiss K, Slebocki K, Cervantes B, Karaminos D, Maintz D, Fink GR, Henning TD, Lehmann HC. MRI biomarkers of proximal nerve injury in CIDP. *Annals of Clinical and Translational Neurology*. 2017;5(1):19–28. doi: 10.1002/acn3.502
12. Grishina DA, Suponeva NA, Piradov MA. Differential diagnosis of chronic acquired demyelinating polyneuropathies. *Russian neurological journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2023;28(6):41–50. (In Russ.) doi: 10.30629/2658-7947-2023-28-6-41-50
13. Rizvanova AS, Grishina DA, Suponeva NA. Clinical heterogeneity of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: diagnostic challenges. *Al'manah klinicheskoy mediciny*. 2020;48(1):56–64. (In Russ.) doi: 10.18786/2072-0505-2020-48-007