

НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ / PRACTICAL CASES

УДК 616.833-07-08

<http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2022-13-3-77-87>**ПОРАЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ПАЦИЕНТА С ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

¹Т. М. Ростовцева^{✉*}, ¹М. Б. Долгушин[✉], ¹А. В. Лопатина[✉], ^{1,2}О. В. Бойко[✉], ¹Е. А. Ковражкина[✉],
¹С. А. Гуляев[✉], ^{1,2}А. Н. Бойко[✉]

¹Федеральный центр мозга и нейротехнологий, Москва, Россия

²Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Москва, Россия

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХДВП) — редко встречающееся заболевание с гетерогенной клинической картиной, не имеющее специфических лабораторных маркеров и хорошо поддающееся лечению. Типичный вариант ХДВП проявляется слабостью различной степени выраженности, от минимального пареза до пlegии, а также утратой чувствительности симметрично во всех конечностях, отличительной клинической особенностью ХДВП является поражение как проксимальных, так и дистальных отделов конечностей. В то же время существует большое количество атипичных вариантов ХДВП, клинически схожих с другими хроническими дисиммунными нейропатиями. Данные нейровизуализации типично включают поражение корешков конского хвоста, плечевого и поясничного сплетений. Пациент обратился за медицинской помощью с жалобами на слабость и утрату чувствительности в конечностях. Представленное клиническое наблюдение иллюстрирует сочетанное поражение черепных и спинномозговых нервов, а также спинного и головного мозга у пациента с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: хроническая воспалительная демиелинизирующая нейропатия, магнитно-резонансная томография, клиническое наблюдение

*Для корреспонденции: Ростовцева Татьяна Михайловна, e-mail: rostovtsevat@mail.ru

Для цитирования: Ростовцева Т.М., Долгушин М.Б., Бойко О.В., Лопатина А.М., Ковражкина Е.А., Гуляев С.А., Бойко А.Н. Поражение центральной нервной системы у пациента с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией: клиническое наблюдение // Лучевая диагностика и терапия. 2022. Т. 13, № 3. С. 77–87, DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2022-13-3-77-87>.

INVOLVEMENT OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM IN PATIENT WITH CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY: A CASE REPORT

¹Tatiana M. Rostovtseva^{✉*}, ¹Mikhail B. Dolgushin[✉], ^{1,2}Olga V. Boyko[✉], ¹Anna V. Lopatina[✉],
¹Elena A. Kovrazhkina[✉], ¹Sergey A. Gulyaev[✉], ^{1,2}Alexey N. Boyko[✉]

¹Federal center for brain and neurotechnologies of the Federal Medical and Biological Agency of Russian Federation, Moscow, Russia

²Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) is an uncommon disease characterized by heterogeneous clinical findings, absence of specific laboratory markers and good response to treatment. Typically CIDP manifests as weakness of varying severity, from minimal paresis to plegia, as well as symmetrical loss of sensitivity in all limbs, a distinctive clinical feature of CIDP is the involvement of both proximal and distal parts of extremities. At the same time, there is a large number of atypical CIDP variants, clinically similar to other chronic disimmune neuropathies. Neuroimaging findings typically include involvement of the cauda equina, brachial, and lumbar plexus. The patient sought medical help complaining of weakness and loss of sensation in the extremities. This clinical case illustrates a combined involvement of cranial and spinal nerves, as well as spinal cord and brain in a patient with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy.

© Авторы, 2022. Издательство ООО «Балтийский медицинский образовательный центр». Данная статья распространяется на условиях «открытого доступа», в соответствии с лицензией CCBY-NC-SA 4.0 («Attribution-NonCommercial-ShareAlike» / «Атрибуция-Некоммерчески-Сохранение Условий» 4.0), которая разрешает неограниченное некоммерческое использование, распространение и воспроизведение на любом носителе при условии указания автора и источника. Чтобы ознакомиться с полными условиями данной лицензии на русском языке, посетите сайт: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.ru>

KEYWORDS: chronic inflammatory demyelinating neuropathy, magnetic resonance tomography, case report

*For correspondence: *Tatiana M. Rostovtseva, e-mail: rostovtsevat@mail.ru*

For citation: Rostovtseva T.M., Dolgushin M.B., Boyko O.V., Lopatina A.V., Kovrazhkina E.A., Gulyaev S.A., Boyko A.N. Involvement of the central nervous system in patient with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a case report // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2022. Vol. 13, No. 3. P. 77–87, DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2022-13-3-77-87>.

Введение. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) представляет собой группу приобретенных заболеваний, имеющих дизиммунный генез, гетерогенную клиническую картину, типично проявляющихся достаточно симметричной сенсорной и моторной нейропатией с монофазным, рецидивирующим либо прогрессирующим течением, поддающихся лечению иммуносупрессивной или иммуномодулирующей терапией [1, с. 187]. Распространенность заболевания составляет около 2,8 случая на 100 тыс. населения [2, с. 161]. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия обладает некоторыми клиническими, электрофизиологическими и патоморфологическими признаками, схожими с острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатией (синдромом Гийена–Барре), тем не менее течение этих заболеваний имеет существенные различия [3, с. 507]. Для синдрома Гийена–Барре типичны острое начало, монофазное течение и возникновение после инфекционного заболевания либо вакцинации. Длительность течения ХВДП, напротив, обычно не менее 8 нед, а связь с предшествующим инфекционным заболеванием или вакцинацией, как правило, не прослеживается [4, с. 1680]. Классическая клиническая картина ХВДП включает в себя арефлексию, сенсорные и моторные нарушения в проксимальных и дистальных отделах всех конечностей, повышение уровня белка в ликворе и замедление нервной проводимости. Однако в половине случаев течение заболевания отличается от классического, для постановки диагноза необходимы данные нейровизуализации и, иногда, биопсия периферических нервов [5, с. 402].

Существует несколько вариантов диагностических критериев ХВДП, к наиболее чувствительным из них относят критерии Европейской Федерации Неврологических сообществ и Общества специалистов по заболеваниям периферического нерва 2010 г. Указанные диагностические критерии применяются для широкого спектра исследований, включающего электрофизиологические исследования, магнитно-резонансную томографию корешков конского хвоста, плечевого и поясничного сплетений, лабораторную диагностику, в том числе исследование ликвора, биопсию периферических нервов [6, с. 360–361; 7, с. 1110].

В литературе описаны случаи сочетанного демиелинизирующего поражения центральной нервной системы и периферических нервов. Патогенез тако-

го сочетания остается до конца не ясным. Существует теория, что в результате нарушения гематоэнцефалического и гематонейронального барьеров антитела преодолевают поврежденные барьеры, вызывая схожие аутоиммунные расстройства в структурах центральной и периферической нервной системы [8, с. 237]. Возникающий иммунный воспалительный ответ может являться молекулярной основой для формирования очагов демиелинизации. При этом отдельные очаги могут существовать непродолжительный период, и со временем (даже в течение нескольких недель) перестают визуализироваться на МРТ [9, с. 2499]. Поражение центральной нервной системы у пациентов с ХВДП обычно протекает бессимптомно, однако в некоторых случаях встречается клиническая картина, схожая с проявлениями рассеянного склероза [10, с. 789]. В некоторых случаях данные нейровизуализации могут имитировать заболевания спектра нейрооптикомиелита. У пациентов с синдромом Гийена–Барре при сочетанном поражении центральной нервной системы и периферических нервов данные нейровизуализации могут быть схожими, однако могут быть выявлены и кортикальные очаги, а также, в отличие от больных с хронической воспалительной полинейропатией, в динамике у них может наблюдаться формирование кист в очагах демиелинизации и появление атрофических изменений в пораженных участках мозга [11, с. 304]. Кроме того, в литературе описаны случаи манифестации синдрома Гийена–Барре с синдромом задней обратной энцефалопатии [12, с. 370].

Клиническое наблюдение. Представляем клиническое наблюдение пациента с хронической демиелинизирующей воспалительной нейропатией с вовлечением спинного мозга на уровне грудных сегментов, варолиева моста, черепных и спинномозговых нервов.

Получено информированное согласие пациента. Мужчина 38 лет поступил в плановом порядке. Пациент считает себя больным в течение трех лет, когда впервые отметил жалобы на чувство онемения в конечностях с обеих сторон, нарушения походки, слабость в ногах. Через полгода присоединились жалобы на двоение предметов при взгляде вниз. В связи с нарастанием жалоб пациент был госпитализирован в стационар неврологического профиля, где по результатам магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга с внутривенным контрастным усилением (Гадовист 15 мл) был впер-

вые выявлен одиночный очаг демиелинизации в грудных сегментах спинного мозга, накапливающий контрастное вещество. При ретроспективном анализе было также выявлено умеренное накопление контрастного вещества корешками конского хвоста, а также спинномозговыми нервами на уровне шейных сегментов спинного мозга (рис. 1).

типу, признаки легкой атаксии. Выполнено исследование ликвора на антитела к цитоплазме нейротрофилов класса IgG методом реакции непрямой иммунофлюоресценции, антиядерные антитела класса IgG, антитела к нативной (двуспиральной) ДНК IgG, антитела к бета-2-гликопротеиду. Патологических изменений в анализах ликвора выявлено не было.



Рис. 1. МРТ шейного и грудного отделов позвоночника: *a* — ИП STIR в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника. Одиночный очаг в грудных сегментах спинного мозга (стрелка); *б* — T1-ВИ с подавлением сигнала от жира и контрастным усилением в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника. Слабое накопление контрастного вещества очагом в грудных сегментах спинного мозга (стрелка); *в* — T1-ВИ с подавлением сигнала от жира в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника. Слабое накопление контрастного вещества корешками конского хвоста (стрелки); *г* — T1-ВИ с подавлением сигнала от жира в корональной плоскости, шейный отдел позвоночника. Слабое накопление контрастного вещества корешками спинномозговых нервов (стрелки)

Fig. 1. Cervical and thoracic spine MRI: *a* — STIR sagittal plane image, thoracic spine. Solitary lesion in the thoracic segments of the spinal cord (arrow); *б* — T1 WI with fat saturation and contrast enhancement, sagittal plane, thoracic spine. Mild enhancement of the lesion in the thoracic segments of the spinal cord (arrow); *в* — T1-WI with fat saturation and contrast enhancement, sagittal plane, thoracic spine. Moderate contrast enhancement of cauda equina (arrows); *г* — T1-WI with fat saturation and contrast enhancement, coronal plane, cervical spine. Mild enhancement of the spinal nerve roots (arrows)

Дополнительно пациенту был проведен ряд исследований. Результаты электронейромиографии свидетельствовали о генерализованном асимметричном поражении сенсорных и моторных волокон первично демиелинизирующего характера с множественными блоками проведения в нетипичных для сдавления участках. Патологических изменений в анализах ликвора выявлено не было. Установлен диагноз энцефалополлинейропатии, проведена терапия метилпреднизолоном и октолипеном, в результате которой симптоматика полностью регрессировала.

Полтора года спустя у пациента вновь появились жалобы на чувство онемения кистей и стоп, он был госпитализирован в неврологическое отделение ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России, где был обследован. При неврологическом осмотре отмечались нарушения чувствительности по полиневритическому

Пациенту выполнена магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга на томографе Discovery 750w MR 3 Тл (GE, США) с внутривенным введением контрастного вещества (Гадовист, «Байер АГ», 15 мл). По результатам МРТ головного и спинного мозга было отмечено уменьшение размеров и отсутствие контрастирования очага в спинном мозге, более интенсивное накопление контрастного вещества корешками конского хвоста и спинномозговыми нервами на уровне шейных сегментов спинного мозга (рис. 2).

Было отмечено появление нескольких мелких инфратенториальных очагов, не накапливающих контрастное вещество, а также признаки патологического накопления контрастного вещества черепными нервами (левым зрительным, глазодвигательными, тройничными, отводящими, правым вестибулярным) (рис. 3).



Рис. 2. Контрольная МРТ шейного и грудного отделов позвоночника, выполненная через 16 мес: *а* — ИП STIR в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника. Уменьшение размеров очага в грудных сегментах спинного мозга (стрелка); *б* — T1-ВИ в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника. Отсутствие накопление контрастного вещества очагом в грудных сегментах спинного мозга. Утолщение корешков конского хвоста, выраженное накопление корешками контрастного вещества (стрелки); *в* — T1-ВИ в сагиттальной плоскости, шейный отдел позвоночника. Утолщение корешков спинномозговых нервов, выраженное накопление корешками контрастного вещества (стрелки)

Fig. 2. Follow-up MRI of cervical and thoracic spine performed 16 months later; *a* — STIR sagittal plane, thoracic spine. Size reduction of the lesion in the thoracic segments of the spinal cord (arrow); *б* — T1-WI with contrast enhancement, sagittal plane, thoracic spine. No contrast enhancement of the lesion in the thoracic segments of the spinal cord (arrow). Thickening and marked contrast enhancement of the cauda equina nerve roots (arrows); *в* — T1-WI with contrast enhancement, sagittal plane, cervical spine. Thickening and marked contrast enhancement of the spinal nerve roots (arrows)

По данным исследования зрительных вызванных потенциалов на реверсивный шахматный паттерн были выявлены признаки легкого нарушения проведения зрительной афферентации в кору по демиелинизирующему типу с двух сторон, наиболее выраженные при исследовании макулярного зрения (рис. 4).

Результаты стимуляционной электронейромиографии соответствовали преимущественно демиелинизирующей полинейропатии верхних и нижних конечностей с небольшой положительной динамикой по сравнению с предыдущим исследованием, сохранностью сенсорных потенциалов действия (рис. 5, 6; табл. 1).

С учетом жалоб, анамнеза и результатов дообследования клинический диагноз был пересмотрен как хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия. В соответствии с этим диагнозом пациенту были назначены нейрометаболическая терапия и курс глюкокортикостероидов, вызвавшие положительный эффект в виде расширения двигательного режима, регресса диплопии, уменьшения выраженности нарушений чувствительности и атаксии. Пациент был выписан с рекомендациями продолжить лечение амбулаторно.

Однако рекомендации по лечению пациент не соблюдал, и через год поступил повторно с жалобами на ухудшение состояния в виде онемения кистей и стоп.

При настоящей госпитализации по результатам контрольной МРТ головного и спинного мозга с внутривенным контрастированием было выявлено уменьшение размеров очагов в структуре спинного мозга и ствола мозга, уменьшение выраженности утолщения и патологического контрастирования корешков конского хвоста (рис. 7).

В то же время было отмечено умеренное увеличение диаметра глазодвигательных, тройничных и отводящих нервов, а также нарастание интенсивности патологического накопления контрастного вещества указанными черепными нервами (рис. 8).

Сохранялось патологическое накопление контрастного вещества спинномозговыми нервами на уровне шейных сегментов спинного мозга с распространением за пределы позвоночного канала (рис. 9).

По данным повторной стимуляционной электронейромиографии в динамике была отмечена диссоциация показателей, в виде улучшения моторного ответа на нижних конечностях, при его ухудшении

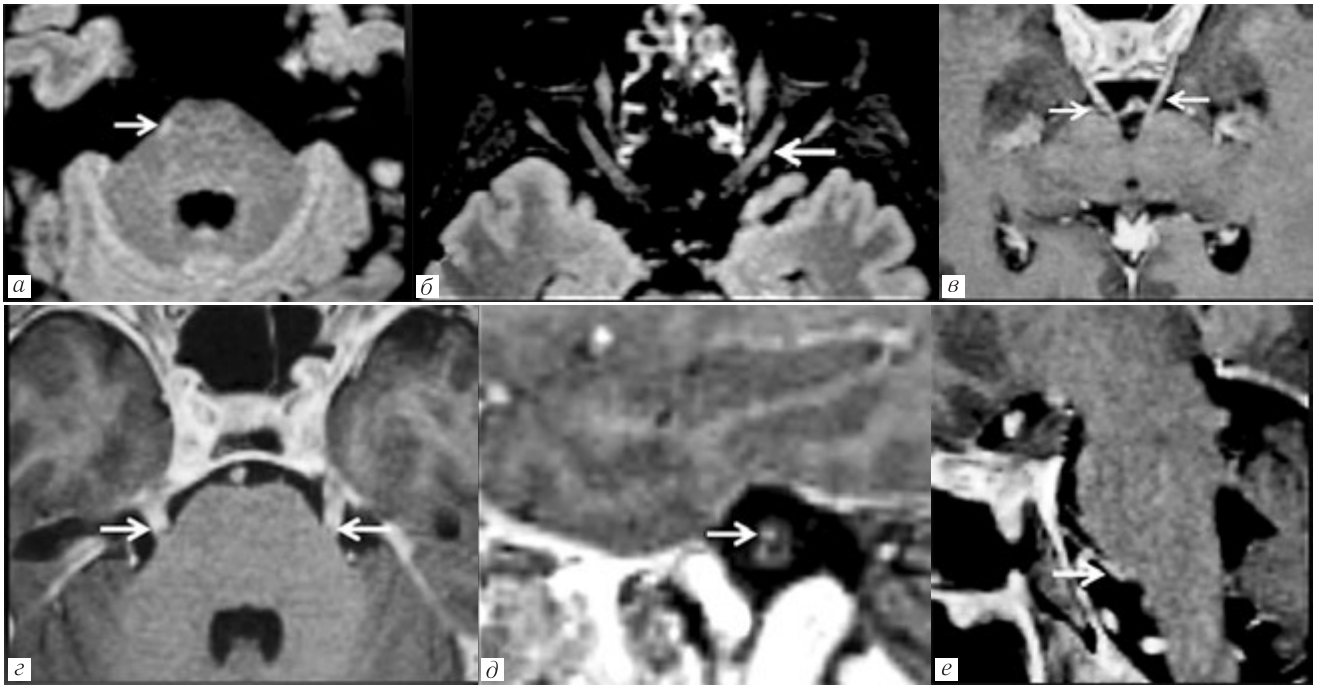


Рис. 3. МРТ головного мозга: *а* — ИП FLAIR, аксиальная плоскость. Очаг в вентральных отделах моста (стрелка); *б* — ИП FLAIR, аксиальная плоскость. Протяженный очаг в структуре левого зрительного нерва (стрелка); *в* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, аксиальная плоскость. Участки накопления контрастного вещества в структуре глазодвигательных нервов (стрелки); *г* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, аксиальная плоскость. Участки накопления контрастного вещества в структуре тройничных нервов (стрелки); *д* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, сагиттальная плоскость. Участки накопления контрастного вещества в структуре блокового нерва (стрелка); *е* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением сагиттальная плоскость. Участки накопления контрастного вещества в структуре правого преддверного нерва (стрелка)

Fig. 3. Brain MRI: *a* — FLAIR, axial plane. Lesion in the ventral part of the pons (arrow); *б* — FLAIR, axial plane. Longitudinally extensive left optic nerve lesion (arrow); *в* — T1-WI with contrast enhancement, axial plane. Contrast enhancement of the oculomotor nerves (arrows); *г* — T1-WI with contrast enhancement, axial plane. Contrast enhancement of the trigeminal nerves (arrows); *д* — T1-WI with contrast enhancement, sagittal plane. Contrast enhancement of the trochlear nerve (arrow); *е* — T1-WI with contrast enhancement, axial plane. Contrast enhancement of the vestibular nerves (arrow)

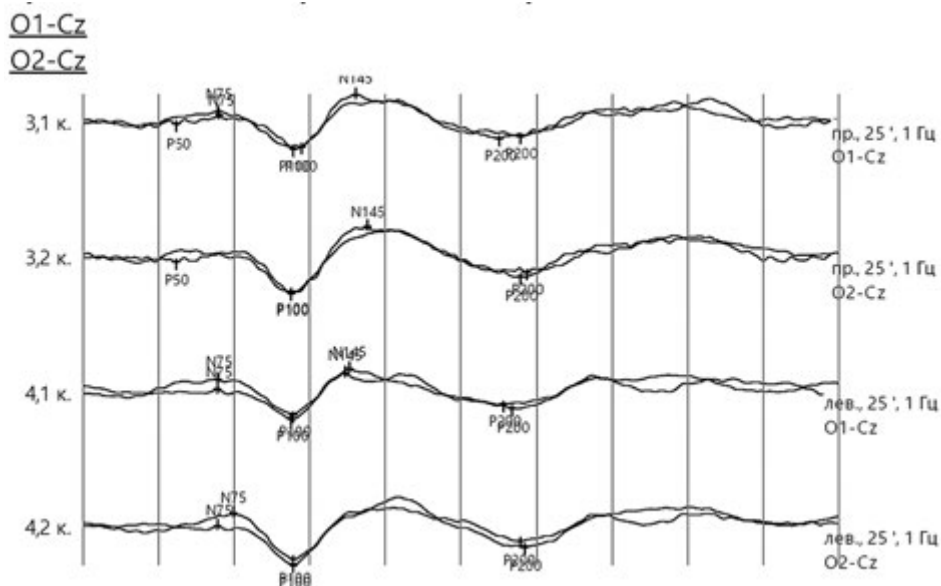


Рис. 4. Зрительные вызванные потенциалы на реверсивный шахматный паттерн, стимуляция мелким размером клетки. Латентности компонента P100 — 115 мс с обеих сторон — признаки двусторонней демиелинизации зрительных афферентных путей

Fig. 4. A pattern reversal stimulus was used to elicit the visually evoked potential (VEP), stimulation with small check size. The latency of P100 — 115 ms bilaterally, indicating bilateral demyelination of the afferent visual pathways

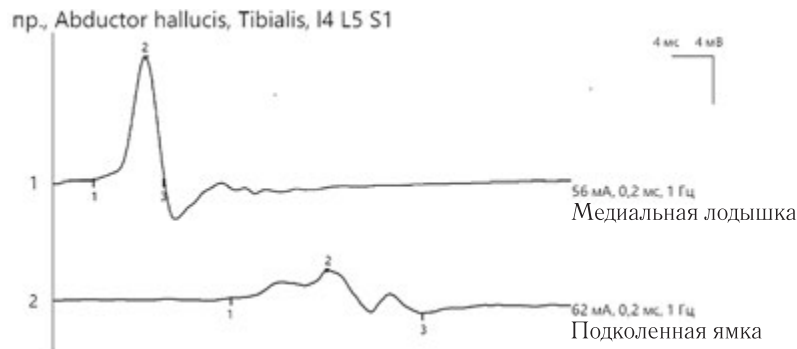


Рис. 5. ЭНМГ, первое обследование. *N. tibialis dext.* Выявлены признаки демиелинизации моторных волокон: снижение скорости распространения возбуждения (СРВ) до 34,5 м/с ($N > 40$ м/с) на голени, снижение амплитуды и деформация (полифазия, увеличение длительности) проксимального М-ответа.

Fig. 5. EMNG, first examination. *N. tibialis dext.* Signs of the motor fibers demyelination: decrease of nerve conduction velocity (NCV) down to 34,5 m/s ($N > 40$ m/s) in the distal lower limb, amplitude decrease and deformation (polyphasy, increase of the duration) of the proximal M-response

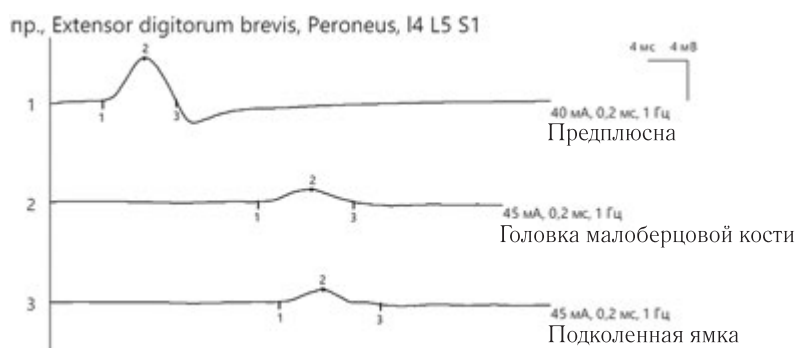


Рис. 6. ЭНМГ, первое обследование. *N. peroneus dext.* Выявлены признаки демиелинизации моторных волокон: снижение СРВ до 21,9 м/с на голени, 31,8 м/с в фибулярном канале ($N > 40$ м/с), блок проведения на уровне головки малоберцовой кости

Fig. 6. EMNG, first examination. *N. peroneus dext.* Signs of demyelination of the motor fibers: decrease of nerve conduction velocity (NCV) down to 21,9 m/s of the distal lower limb, 31,8 m/s in the fibular canal ($N > 40$ m/s), conduction block at the level of the fibular head

Таблица 1

Параметры ЭНМГ по двигательным нервам при первом обследовании

Table 1

EMNG parameters of the motor nerves, first examination

Нерв	ДЛ, мс	Амплитуда М-ответа, мВ, по сегментам	СРВ, м/с, по сегментам
<i>N. ulnaris dext.</i>	2,1	7,1/4,8/4,6 ($N > 6,0$)	46,9/50,0 ($N > 50,0$)
<i>N. ulnaris sin.</i>	2,0	10,4/6,5/6,1 ($N > 6,0$)	44,2/56,9 ($N > 50,0$)
<i>N. medianus dext.</i>	2,9	3,7/3,5 ($N > 3,5$)	44,7 ($N > 50,0$)
<i>N. medianus sin.</i>	2,5	3,3/1,5 ($N > 3,5$)	30,7 ($N > 50,0$)
<i>N. tibialis dext.</i>	3,8	11,2/2,3 ($N > 3,5$)	34,5 ($N > 40,0$)
<i>N. tibialis sin.</i>	3,9	10,3/2,4 ($N > 3,5$)	30,2 ($N > 40,0$)
<i>N. peroneus dext.</i>	5,2	4,3/1,2/1,2 ($N > 2,5$)	21,9/31,8 ($N > 40,0$)
<i>N. peroneus sin.</i>	3,7	3,2/1,4/1,3 ($N > 2,5$)	17,6/38,9 ($N > 40,0$)

Примечание: ДЛ — дистальная латентность, СРВ — скорость распространения возбуждения.

Note: ДЛ — distal latency, СРВ — nerve conduction velocity.

на верхних, наряду с нарастанием ЭНМГ-признаков демиелинизации локтевых нервов с двух сторон. Также были выявлены признаки поражения сенсорных волокон с блоками проведения на уровне средней трети плеча (рис. 10, 11, табл. 2).

Дифференциальный ряд, учитывая множественные участки поражения периферических нервов и первично выявленный очаг в грудных сегментах спинного мозга, включал гранулематозные заболевания и заболевания спектра нейрооптикомиелита.



Рис. 7. Контрольная МРТ грудного отдела позвоночника и головного мозга, выполненная через 30 мес: *а* — ИП STIR в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника. Дальнейшее уменьшение размеров очага в грудных сегментах спинного мозга (стрелка); *б* — T1-ВИ в сагиттальной плоскости, грудной отдел позвоночника.

Уменьшение выраженности утолщения корешков конского хвоста и накопления корешками контрастного вещества (стрелки); *в* — ИП FLAIR, аксиальная плоскость. Уменьшение размеров очага в краевых отделах моста (стрелка)

Fig. 7. Follow-up MRI of the thoracic spine and brain performed 30 months later: *a* — STIR, thoracic spine, sagittal plane. Further decrease of the lesion size in the thoracic segments of the spinal cord (arrow); *б* — T1-WI with contrast enhancement, thoracic spine, sagittal plane. Decrease of the thickness and contrast enhancement of the cauda equina roots (arrow); *в* — FLAIR, axial plane. Decrease of the size of the lesion in the pons (arrow)

Нормальные показатели ангиотензинпревращающего фермента сыворотки свидетельствовали о вероятном отсутствии активного саркоидоза, а отсутствие антител в аквапорины 4 отражало вероятное отсутствие нейрооптикомиелита. Для выявления уровня чувствительных нарушений было проведено исследование соматосенсорных вызванных потенциалов верхних конечностей, по результатам которого с обеих сторон отмечались признаки нарушения проведения соматосенсорной афферентации на периферическом уровне.

Обсуждение. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия относится к редко встречающемуся, но одному из наиболее хорошо поддающихся лечению типу нейропатий, в этой связи своевременное установление верного диагноза таким пациентам имеет особое значение [13, с. 973]. Учитывая гетерогенную клиническую картину и отсутствие специфических лабораторных маркеров, немаловажную роль в постановке диагноза играют данные электродиагностических исследований, а в ряде случаев необходимы данные нейровизуализации, а также биопсии.

Предполагается, что воспалению и последующему повреждению периферических нервов предшествует нарушение гематонейронального барьера, препятствующего свободному перемещению белков сыворотки из крови в микросреду нерва и, таким

образом, обеспечивающего постоянство гомеостаза эндоневрия [14, с. 1920]. Гематонейрональный барьер состоит из двух основных компонентов: эндотелия эндонейрональных сосудов и периневрия, окружающего нервный пучок [15, с. 876]. В активную фазу заболевания Т-лимфоциты способны к адгезии к клеткам эндотелия сосудов, кровоснабжающих нервы, и в дальнейшем не только к самостоятельному проникновению через гематонейрональный барьер в эндоневрий, но и увеличению его проницаемости и проникновению через этот барьер антител, что в результате приводит к увеличению иммунного ответа внутри нерва [14, с. 1922]. Этот процесс может быть визуализирован при магнитно-резонансном исследовании в виде накопления контрастного вещества нервными стволами и сплетениями [16, с. 914]. Выявляемое поражение центральной системы у пациентов с ХВДП наряду с встречающимися проявлениями полинейропатии у пациентов с рассеянным склерозом и заболеваниями спектра нейрооптикомиелита позволяют предположить, что поражение гематонейронального и гематоэнцефалического барьера может иметь схожий патогенетический механизм [8, с. 235]. Основной дифференциальный ряд при сочетанном поражении центральной и периферической нервной системы включает рассеянный склероз, заболевания спектра нейрооптикомиелита и воспалительные

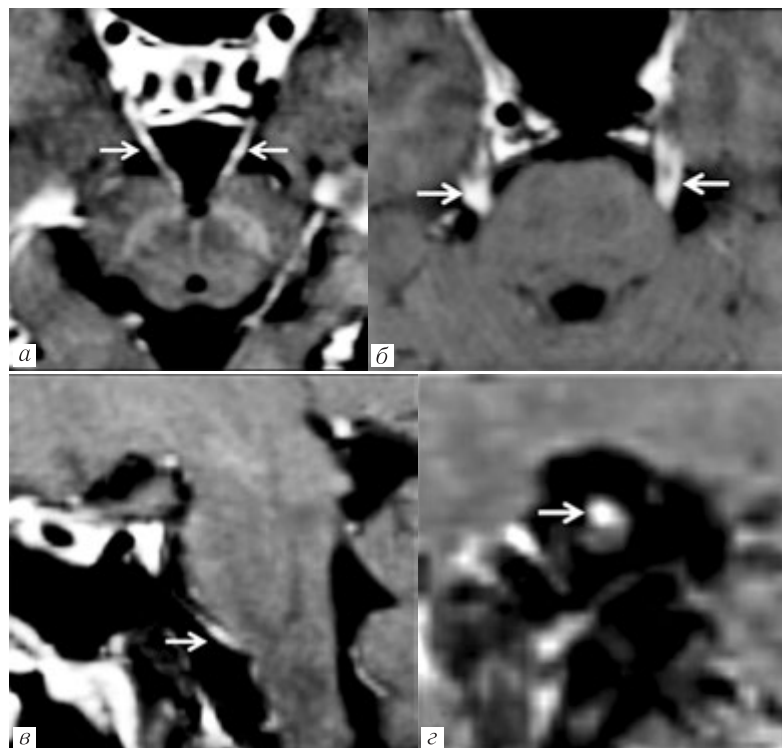


Рис. 8. Контрольная МРТ головного мозга, выполненная через 30 мес: *а* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, аксиальная плоскость. Утолщение, нарастание интенсивности накопления контрастного вещества в структуре глазодвигательных нервов (стрелки); *б* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, аксиальная плоскость. Утолщение, нарастание интенсивности накопления контрастного вещества в структуре тройничных нервов (стрелки); *в* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, сагиттальная плоскость. Утолщение, нарастание интенсивности накопления контрастного вещества в структуре блокового нерва (стрелка); *г* — T1-ВИ с внутривенным контрастным усилением, сагиттальная плоскость. Утолщение, нарастание интенсивности накопления контрастного вещества в структуре правого преддверного нерва (стрелка)

Fig. 8. Follow up brain MRI performed 30 months later: *a* — T1-WI with contrast enhancement, axial plane. Thickening and more marked contrast enhancement of the oculomotor nerves (arrows); *б* — T1-WI with contrast enhancement, axial plane. Thickening and increasingly marked contrast enhancement of the trigeminal nerves (arrows); *в* — T1-WI with contrast enhancement, sagittal plane. Thickening and more marked contrast enhancement of the trochlear nerve (arrow); *г* — T1-WI with contrast enhancement, sagittal plane. Thickening and more marked contrast enhancement of the right vestibular nerve (arrow)

заболевания, данные нейровизуализации в таких случаях могут быть схожими [16, с. 914; 17, с. 476]. В представленном наблюдении не выполнялись критерии диссеминации в пространстве (McDonald, 2017), а именно отсутствовали очаги юкстакортикальной и перивентрикулярной локализации, что позволило отказаться от диагноза рассеянного склероза [18, с. 162–173]. Первично выявленный очаг демиелинизации в спинном мозге, накапливающий контрастное вещество в сочетании с протяженным поражением зрительного нерва позволили предположить наличие у пациента заболевания спектра оптиконеуромиелита. В динамике значительное уменьшение очага в спинном мозге с одной стороны и появление множественных участков утолщения черепных и спинномозговых нервов и патологического накопления ими контрастного вещества с другой стороны свидетельствовали о том, что наиболее вероятным диагнозом является хроническая демиелинизирующая нейропатия с вовлечением структур центральной нервной системы, что также подтвер-

ждается данными электрофизиологических и лабораторных исследований, а также клинической картиной и ответом на проводимую терапию.

На фоне проводимой патогенетической терапии у нашего пациента отмечена положительная динамика в виде регресса глазодвигательных и чувствительных нарушений, восстановление объема двигательной активности.

Закключение. Представленный клинический случай представляет интерес в связи с тем, что у пациента с хронической воспалительной демиелинизирующей нейропатией был первично выявлен очаг демиелинизации в спинном мозге, накапливающий контрастное вещество, данные нейровизуализации были схожи с проявлениями заболевания спектра нейрооптиконеуромиелита. При интерпретации результатов пациентов, соответствующих диагностическим критериям хронической воспалительной демиелинизирующей нейропатии, врачу-рентгенологу следует помнить, что поражение центральной нервной системы в редких случаях может встречаться у таких пациентов, а также

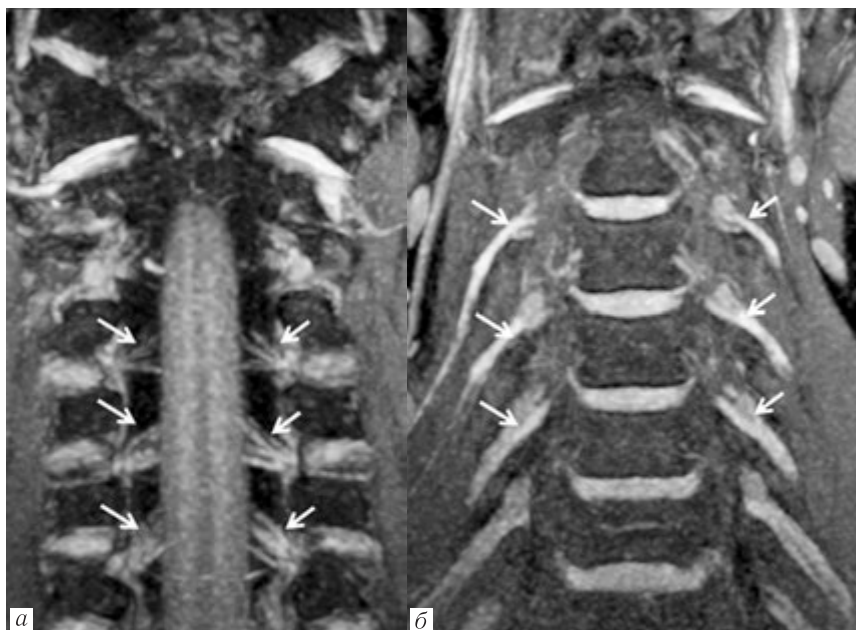


Рис. 9. МРТ шейного отдела позвоночника. T1-ВИ с подавлением сигнала от жира с внутривенным контрастированием, в корональной плоскости в режиме MIP реформат с толщиной среза 7 мм: *а, б* — утолщение, накопление контрастного вещества орешками спинномозговых нервов с распространением за пределы позвоночного канала
Fig. 9. MRI of the cervical spine. T1-WI with fat saturation and contrast enhancement, coronal plane, MIP reconstruction with 7 mm size thickness: *a, б* — thickening and contrast enhancement of the spinal nerve roots extending beyond the spinal canal

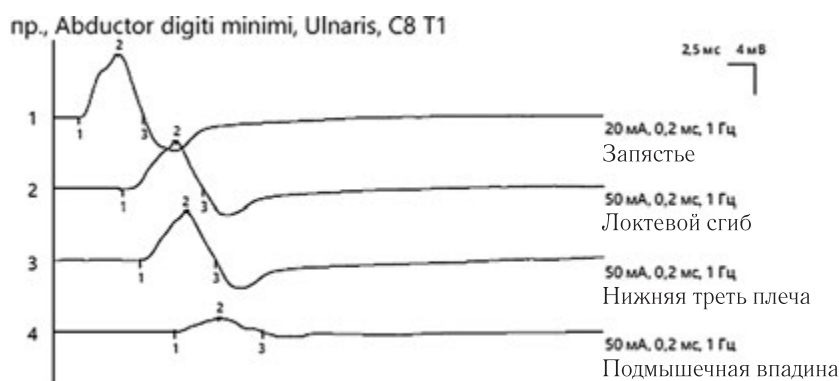


Рис. 10. ЭНМГ, второе обследование. *N. ulnaris dext.* Выявлены признаки демиелинизации моторных волокон — снижение СРВ на плече до 32,1 м/с ($N > 50$ м/с), блок проведения на уровне головки подмышечной впадины
Fig. 10. EMNG, second examination. *N. ulnaris dext.* Signs of the motor fibers demyelination: NCV decrease at shoulder level down to 32,1 m/s ($N > 50$ m/s), conduction block at the axillary level

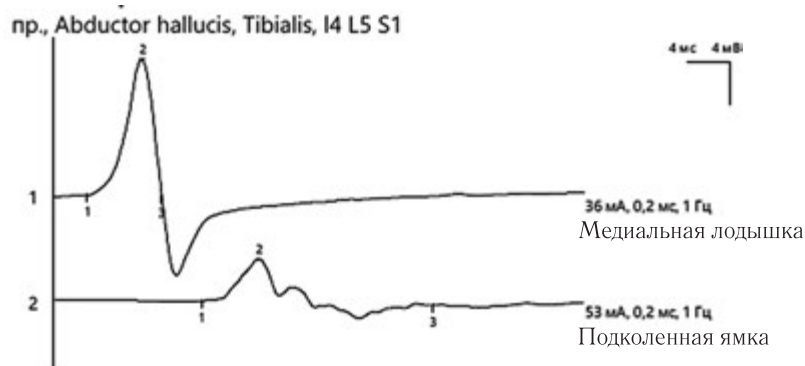


Рис. 11. ЭНМГ, второе обследование. *N. tibialis dext.* Выявлены признаки демиелинизации моторных волокон: снижение СРВ до 34,8 м/с ($N > 40$ м/с) на голени, снижение амплитуды и деформация (полифазия, увеличение длительности) проксимального М-ответа
Fig. 11. ENMG, second examination. *N. tibialis dext.* Signs of the motor fibers demyelination: decrease of NCV of the distal lower limb down to 34,8 m/s ($N > 40$ m/s), amplitude decrease and deformation (polyphasy, increase of the duration) of the proximal M-response

Параметры ЭНМГ по двигательным нервам при втором обследовании

Table 2

ENMG parameters of the motor nerves, second examination

Нерв	ДЛ, мс	Амплитуда М-ответа, мВ, по сегментам	СРВ, м/с, по сегментам
<i>N. ulnaris dext.</i>	2,3	8,8 / 6,8 / 6,6 / 1,9 (N>6,0)	53,5 / 62,7 / 32,1 (N>50,0)
<i>N. ulnaris sin.</i>	2,0	10,1 / 6,1 / 4,9 / 2,7 (N>6,0)	51,5 / 65,8 / 35,7 (N>50,0)
<i>N. medianus dext.</i>	2,7	2,0 / 2,0 / 1/,3 (N>3,5)	37,0 / 56,7 (N>50,0)
<i>N. medianus sin.</i>	2,4	3,7 / 3,7 / 2,7 (N>3,5)	37,1 / 55,1 (N>50,0)
<i>N. tibialis dext.</i>	3,2	11,3 / 7,0 (N>3,5)	34,8 (N>40,0)
<i>N. tibialis sin.</i>	3,5	10,3 / 2,4 (N>3,5)	30,2 (N>40,0)
<i>N. peroneus dext.</i>	4,0	6,1 / 6,1 / 5,9 (N>2,5)	47,0 / 69,4 (N>40,0)
<i>N. peroneus sin.</i>	3,4	4,5 / 2,9 / 1,5 (N>2,5)	33,7 / 50,4 (N>40,0)

Примечание: ДЛ — дистальная латентность, СРВ — скорость распространения возбуждения.

Note: ДЛ — distal latency, СРВ — nerve conduction velocity.

обращать пристальное внимание на наличие патологического контрастирования спинномозговых и черепных нервов, которое в начале заболевания может быть выражено слабо, а толщина и структура нервов при бесконтрастном исследовании могут выглядеть

неизменными. Динамический МР-контроль у таких пациентов может позволить оценить вовлечение в патологический процесс ранее не пораженных черепных и спинномозговых нервов, в также способствовать оценке эффективности терапии.

Сведения об авторах:

Ростовцева Татьяна Михайловна — врач-рентгенолог, научный сотрудник отдела рентгенологических и радионуклидных методов диагностики федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; e-mail: rostovtsevat@mail.ru; ORCID 0000-0001-6541-179X; SPIN-код 5840-7590;

Долгушин Михаил Борисович — доктор медицинских наук, профессор РАН, руководитель отдела рентгенологических и радионуклидных методов диагностики федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; ORCID 0000-0003-3930-5998; SPIN-код 6388-9644;

Лопатина Анна Владимировна — врач-невролог федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; ORCID 0000-0002-1380-8442;

Бойко Ольга Владимировна — доктор медицинских наук, заведующая неврологическим отделением федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; ORCID 0000-0001-715305617;

Ковражкина Елена Анатольевна — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории клинической нейрофизиологии федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; ORCID 0000-0002-2898-8968;

Гуляев Сергей Александрович — доктор медицинских наук, заведующий научно-исследовательской лабораторией клинической нейрофизиологии федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; ORCID 0000-0001-9122-7144; SPIN-код 6645-2922;

Бойко Алексей Николаевич — доктор медицинских наук, профессор, директор института клинической неврологии, руководитель отдела нейрониммуологии федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; профессор кафедры неврологии и нейрохирургии РНИМУ имени Н.И. Пирогова, 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, стр. 10; ORCID 0000-0002-2975-4151; SPIN-код 9921-9109.

Information about authors:

Tatiana M. Rostovtseva — radiologist, research assistant of the department of radiologic and radionuclide diagnostic methods of the FCBN of the FMBA of Russian Federation; 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b.10; e-mail: rostovtsevat@mail.ru; ORCID 0000-0001-6541-179X; SPIN code 5840-7590;

Mikhail B. Dolgushin — Dr. of Sci. (Med.), professor of the Russian Academy of Sciences, head of the department of radiologic and radionuclide diagnostic methods of the FCBN of the FMBA of Russian Federation, 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b. 10; ORCID 0000-0003-3930-5998; SPIN code 6388-9644;

Anna V. Lopatina — neurologist of the FCBN of the FMBA of Russian Federation; 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b. 10; ORCID 0000-0002-1380-8442;

Olga V. Boyko — Dr. of Sci. (Med.), head of the neurological department of the FCBN of the FMBA of Russian Federation, 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b.10; ORCID 0000-0001-715305617;

Elena A. Kovrazhkina — Cand. of Sci. (Med.), senior research assistant of the scientific and research laboratory of clinical neurophysiology of the FCBN of the FMBA of Russian Federation, 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b.10; ORCID 0000-0002-2898-8968;

Sergey A. Gulyaev — Dr. of Sci. (Med.), head of the scientific and research laboratory of clinical neurophysiology of the FCBN of the FMBA of Russian Federation; 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b. 10; ORCID 0000-0003-0549-0961; SPIN code 6645-2922;

Alexey N. Boyko — Dr. of Sci. (Med.), professor, director of the institute of clinical neuroimmunology, head of the department of neuroimmunology of the FCBN of the FMBA of Russian Federation; 117513, Moscow, Ostrovityanova str. 1, b. 10; ORCID 0000-0001-6541-179X; SPIN code 9921-9109.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределен следующим образом: концепция и план исследования — *Т.М. Ростовцева, М.Б. Долгушин, О.В. Бойко, А.Н. Бойко*; сбор и математический анализ данных — *Т.М. Ростовцева, А.В. Лопатина, Е.А. Ковражкина, С.А. Гуляев*; подготовка рукописи — *Т.М. Ростовцева, Е.А. Ковражкина, С.А. Гуляев*.

Authors' contributions. All authors met the ICMJE authorship criteria. Special contribution: *TMR, MBD, OVB, ANB* aided in the concept and plan of the study; *TMR, AVL, EAK, SAG* provided collection and mathematical analysis of data; *TMR, EAK, CAG* preparation of the manuscript.

Потенциальный конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Disclosure. The author declares no conflict of interest.

Соблюдение принципов этики: получено информированное согласие пациента.

Adherence to ethical standards: informed consent is obtained of the patient.

Поступила в редакцию/Received: 22.06.2022

Принята к печати/ Accepted: 22.08.2022

Опубликована/ Published: 30.09.2022

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Dyck P.J., Lais A.C., Ohta M., Bastron J.A., Okasaki H., Groover R.V. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy // *Mayo Clin. Proc.* 1975. Vol. 50. P. 621–637.
2. Broers M.C., Bunschoten C., Nieboer D., Lingsma H.F., Jacobs B.C. Incidence and Prevalence of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Neuroepidemiology*. 2019. Vol. 52, No. 3–4. P. 161–172. doi: 10.1159/000494291.
3. Dalakas M.C. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // *Nat. Rev. Neurol.* 2011. Vol. 7. P. 507–517. doi: 10.1038/nrneurol.2011.121.
4. Ruth L., Drenth J., Jacobs B.C., van Doorn P.A. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome // *Neurology*. 2010. Vol. 74. P. 1680–1686. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181e07d14.
5. Vallat J.M., Sommer C., Magy L. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition // *Lancet Neurol.* 2010. Vol. 9. P. 402–412. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70041-7.
6. Members of the Task Force: P.Y.K. Van den Bergha, R.D.M. Haddenb, P. Bouchee, D.R. Cornblathd, A. Hahne, I. Illaf, C.L. Koskig, J.-M. Le'gerh, E. Nobile-Orazioi, J. Pollardj, C. Sommerk, P.A. van Doornl, van Schaikm I.N. 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 // *European Journal of Neurology*. 2010. Vol. 17. P. 356–363.
7. Athanasopoulos D., Motte J., Grüter T., Köse N., Yoon M.S., Otto S., Schneider-Gold C., Gold R., Fisse A.L., Pitarokoi K. Evaluation of the EFNS/PNS diagnostic criteria in a cohort of CIDP patients // *Annals of clinical and translational neurology*. 2021. Vol. 8, No. 5. P. 1110–1121. doi: 10.1002/acn3.51357.
8. Sarova-Pinhas I., Achiron A., Gilad R., Lampl Y. Peripheral neuropathy in multiple sclerosis: a clinical and electrophysiologic study // *Acta Neurol. Scand.* 1995. Vol. 91. P. 234–238. doi: 10.1111/j.1600-0404.1995.tb06996.x.
9. Hu B., Zhou Y., Lu X., Xiong Q., Liu Q., Qi X., Ding W. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: A case report // *Medicine*. 2018. Vol. 97, No. 41. e12469. doi: 10.1097/MD.00000000000012469.
10. Ormerod I.E., Waddy H.M., Kermod A.G., Murray N.M., Thomas P.K. Involvement of the central nervous system in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a clinical, electrophysiological and magnetic resonance imaging study // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 1990. Vol. 53, No. 9. P. 789–793. doi: 10.1136/jnnp.53.9.789.
11. Okumura A., Ushida H., Maruyama K., Itomi K., Ishiguro Y., Takahashi M., Osuga A., Negoro T., Watanabe K. Guillain-Barré syndrome associated with central nervous system lesions // *Arch. Dis. Child.* 2002. Apr 5. Vol. 86, No. 4. P. 304–306. doi: 10.1136/adc.86.4.304. PMID: 11919115; PMCID: PMC1719164.
12. Sutter R., Mengiardi B., Lyrer P., Czaplinski A. Posterior reversible encephalopathy as the initial manifestation of a Guillain-Barré syndrome // *Neuromuscul. Disord.* 2009. Oct. Vol. 19, No. 10. P. 709–710. doi: 10.1016/j.nmd.2009.06.370. Epub 2009 Jul 18. PMID: 19616949.
13. Mathey E.K., Park S.B., Hughes R.A.C., Pollard J.D., Armati P.J., Barnett M.H., Taylor B.V., Dyck P.J.B., Kiernan M.C., Lin C.S.-Y. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2015. Vol. 86. P. 973–985. doi: 10.1136/jnnp-2014-309697.
14. Reinhold A.K., Rittner H.L. Barrier function in the peripheral and central nervous system—a review // *Pflugers. Arch.* 2017. Vol. 469. P. 123–134. doi: 10.1007/s00424-016-1920-8.
15. Kuwabara S., Nakajima M., Matsuda S., Hattori T. Magnetic resonance imaging at the demyelinating foci in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Neurology*. 1997. Vol. 48. P. 874–877. doi: 10.1212/WNL.48.4.874.
16. Laura M., Leong W., Murray N.M.F., Ingle G., Miszkiel K.A., Altmann D.R., Miller D.H., Reilly M.M. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: MRI study of brain and spinal cord // *Neurology Mar.* 2005. Vol. 64, No. 5. P. 914–916. doi: 10.1212/01.WNL.0000152842.11864.D0.
17. Feasby T.E., Hahn A.F., Koopman W.J., Lee D.H. Central lesions in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. An MRI study // *Neurology Mar.* 1990. Vol. 40, No. 3, Part 1. P. 476. doi: 10.1212/WNL.40.3_Part_1.476.
18. Thompson A.J., Banwell B.L., Barkhof F., Carroll W.M., Coetzee T., Comi G., Correale J., Fazekas F., Filippi M., Freedman M.S., Fujihara K., Galetta S.L., Hartung H.P., Kappos L., Lublin F.D., Marrie R.A., Miller A.E., Miller D.H., Montalban X., Mowry E.M., Soelberg-Sorensen P., Tintoré M., Traboulsee A.L., Trojano M., Uitdehaag B.M.J., Vukusic S., Waubant E., Weinshenker B.G., Reingold S.C., Cohen J.A. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria // *The Lancet Neurology*. 2017. Vol. 17, No. 2. P. 162–173. doi: 10.1016/S1474442(17)20470-2.

Открыта подписка на 1-е полугодие 2023 года.

Подписной индекс:

Объединенный каталог «Пресса России» 42177