

А.И. Селицкий

**СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ МОТОРНОЙ
ФОРМЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ
ПОЛИНЕЙРОПАТИИ С ПРОГРЕССИРУЮЩИМ ТЕЧЕНИЕМ
НА ОСНОВАНИИ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ**

Научный руководитель: ст. преп. Т.А. Шалухо

Кафедра нервных и нейрохирургических болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

A.I. Selitsky

**CURRENT ASPECTS OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF THE MOTOR
FORM CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY
WITH A PROGRESSIVE COURSE: A CASE REPORT**

Tutor: senior lecturer T.A. Shalukho

Department of Nervous and Neurosurgical Diseases

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Представлен клинический случай пациентки трудоспособного возраста с прогрессирующей моторной формой хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии и редкими антителами IgM к GQ1b. Несмотря на повторные курсы внутривенного иммуноглобулина, сохраняются дистальный тетрапарез, арефлексия и функциональный дефицит. Случай демонстрирует необходимость разработки новых протоколов лечения.

Ключевые слова: хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, моторная форма, антитела к GQ1b, внутривенный иммуноглобулин, функциональный дефицит.

Resume. We report a case of a working-age female with progressive motor CIDP and rare anti-GQ1b IgM antibodies. Despite repeated intravenous immunoglobulin courses, distal tetraparesis, areflexia, and functional deficit persist. This case demonstrates the need for the development of new treatment protocols.

Keywords: chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, motor form, anti-GQ1b antibodies, intravenous immunoglobulin, functional deficit.

Актуальность. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) является одной из наиболее социально и экономически значимых проблем современной неврологии и иммунопатологии ввиду того, что около 20-30% пациентов не отвечают на терапию первой линии (внутривенный человеческий иммуноглобулин, плазмаферез, ГКС), а 15% пациентов не отвечают на все перечисленные стратегии лечения с развитием вторичной необратимой аксональной дегенерации, которая является причиной стойкой инвалидизации и сохранения функционального дефицита.

Цель: на примере представленного клинического случая описать особенности клиники, диагностики и лечения моторной формы хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии у пациентки с прогрессирующим течением.

Задачи:

1. Проанализировать клиническую картину заболевания с оценкой степени тяжести функционального дефицита и характера очаговой неврологической симптоматики.

2. Описать опыт патогенетического лечения пациентки внутривенным иммуноглобулином при резистентности к другим методам и противопоказаниях к глюкокортикостероидам и плазмаферезу.

3. Обосновать необходимость дальнейшей разработки эффективных протоколов лечения ХВДП, учитывая необходимость постоянной курсовой терапии и высокий риск инвалидизации пациентов трудоспособного возраста.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ данных медицинской карты пациентки с верифицированным диагнозом моторной формы хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии за период госпитализаций с 22.05.2020 по 16.02.2026, включающий оценку клинических, лабораторных и инструментальных показателей, результатов лечения, а также степени функционального дефицита по стандартизированным неврологическим шкалам.

Результаты и их обсуждение. Пациентка Х 1980 года рождения на момент госпитализации в ГУ «МНПЦ ХТиГ» предъявляла жалобы на нарастающую слабость в кистях, стопах, затруднение при ходьбе, жгучие боли в дистальных отделах верхних и нижних конечностей. В анамнезе ХВДП с 2018 года с обострениями частотой 2 раза в год. Результат исследования ликвора был выполнен при постановке диагноза: выявлена гиперпротеинария (общий белок 0,56 г/л) вследствие повышения проницаемости гемато-ликворного барьера. По результатам проведенного нами неврологического осмотра у пациентки выявлен дистальный тетрапарез – выраженный верхний, лёгкий нижний, гипотрофия и деформация кистей по типу «когтистой лапы», отсутствие глубоких рефлексов на верхних и нижних конечностях, нарушение чувствительности по полиневритическому типу в виде гипестезии с уровня нижней трети предплечий и верхней трети голеней. С помощью специализированных шкал (CDAS, NIS, MRCss, DN4, INCAT, I-RODS) было подтверждено наличие у пациентки функционального дефицита. При иммунологическом обследовании выявлены IgM+ к GQ1b, что указывает на редкий серологический феномен, не входящий в спектр классических антигенных мишеней (анти-GM1). Согласно современным рекомендациям, тестирование на наличие антител к узловым и паранодальным белкам (включая антитела к GQ1b) настоятельно рекомендуется у пациентов с подозрением на ХВДП, особенно при таких особенностях, как резистентность к стандартной терапии, острое или подострое начало, а также при наличии тремора, мозжечковой атаксии или очень высокого уровня белка в ликворе [1]. Данные ЭНМГ от 2026 г. выявили отрицательную динамику от 2024 г. (аксональное повреждение моторных волокон с блоками проведения и темпоральной дисперсией при сохранности сенсорных волокон). Учитывая нарастающий тетрапарез и противопоказания к использованию ГКС и плазмафереза в случае моторной формы хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии, пациентке назначен очередной курс патогенетического лечения: внутривенный иммуноглобулин человеческий. Данное решение полностью согласуется с действующими международными руководствами, определяющими внутривенный человеческий иммуноглобулин и глюкокортикостероиды как стартовые средства при типичной ХВДП и её вариантах. В отношении моторной формы, наблюдаемой у представленной пациентки, имеется

указание уровня «хорошей клинической практики» (Good Practice Point), согласно которому внутривенный иммуноглобулин является предпочтительной терапией первой линии [1]. В крупномасштабном систематическом обзоре и мета-анализе, проведенном Ramzi и соавторами в 2024 году, в который были включены 50 клинических исследований с общим числом пациентов около 1400 человек, было подтверждено, что внутривенный иммуноглобулин является эффективным методом индукции и поддержания ремиссии при ХВДП [2].

В последние годы в клиническую практику внедряются альтернативные пути введения иммуноглобулинов, в частности гиалуронидаз-фасилитированный подкожный иммуноглобулин 10% (fSCIG 10%) [3]. В отличие от препарата, требующего внутривенного доступа и ассоциированного с более высоким риском жизнеугрожающих состояний (тромбоэмболия, острая почечная недостаточность, анафилаксия, асептический менингит, гемолитическая анемия, острое посттрансфузионное повреждение лёгких, перегрузка объёмом), fSCIG 10% вводится подкожно, что позволяет осуществлять терапию в домашних условиях, значительно повышая качество жизни пациентов. Механизм действия данного препарата основан на локальной деполимеризации гиалуроновой кислоты в подкожной клетчатке рекомбинантной человеческой гиалуронидазой PH20 (rHuPH20), что временно увеличивает проницаемость тканей для иммуноглобулина G и позволяет вводить большие объёмы раствора. За счёт более медленного всасывания достигаются стабильные плазменные концентрации IgG, что существенно снижает частоту системных побочных эффектов по сравнению с внутривенным иммуноглобулином [3]. Для внутривенного пути введения критически важным является строгое соблюдение протокола безопасности: инфузию следует начинать с минимальной скорости (0,01-0,02 мл/кг/мин в первые 30 минут), обеспечивать адекватную гидратацию пациента, контролировать диурез и уровень сывороточного креатинина, наблюдать за гемодинамикой не менее 20 минут после окончания введения препарата. Результаты ключевого исследования ADVANCE-CIDP 1, в котором 132 пациента со стабильной ХВДП получали поддерживающую терапию fSCIG 10% (доза и интервал соответствовали предшествующему лечению внутривенным иммуноглобулином), показали значимое снижение частоты рецидивов по сравнению с плацебо (9.7% против 31.4%; $p = 0.0045$). Абсолютное снижение риска рецидива составило 21.8%. Важно отметить, что при долгосрочном наблюдении в открытом расширенном исследовании ADVANCE-CIDP 3 (медиана наблюдения 33 месяца, у отдельных пациентов до 77 месяцев) частота рецидивов оставалась низкой (10.3% среди пациентов, ранее получавших в ADVANCE-CIDP 1 плацебо, и 15.8% среди тех, кто изначально получал fSCIG 10%). Большинство пациентов (84.1%) предпочли fSCIG 10% предшествующей терапии внутривенным иммуноглобулином, что подчёркивает высокую приверженность и удовлетворенность этим методом лечения [3].

Выводы:

1. В клинической картине доминировали выраженный дистальный тетрапарез с преимущественным поражением верхних конечностей, арефлексия, гипестезия по полиневритическому типу, хронический нейропатический болевой синдром, что привело к утрате трудоспособности и сохранению функционального дефицита.

2. Опыт применения внутривенного иммуноглобулина у пациентки с резистентностью к другим методам лечения и противопоказаниями к глюкокортикостероидам и плазмаферезу продемонстрировал частичную клиническую эффективность, но подтвердил необходимость постоянной курсовой терапии для поддержания достигнутого результата.

3. Таким образом, достигнутый частичный клинический эффект служит убедительным подтверждением целесообразности постоянной курсовой терапии внутривенным человеческим иммуноглобулином, что, в свою очередь, диктует необходимость дальнейшей разработки эффективных протоколов лечения хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии.

Литература

1. Van den Bergh, P. Y. K. 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 / P. Y. K. Van den Bergh, P. A. van Doorn, R. D. M. Hadden [et al.] // European Journal of Neurology. – 2021. – Т. 28, № 11. – С. 3556-3583.
2. Ramzi, M. Subcutaneous immunoglobulins (SCIG) for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP): A comprehensive systematic review of clinical studies and meta-analysis / M. Ramzi, M. Mogahed, M. Shehata [et al.] // Neurological Sciences. – 2024. – Т. 45, № 11. – С. 5213-5230.
3. Hadden, R. D. M. Hyaluronidase-Facilitated Subcutaneous Immunoglobulin 10% as Maintenance Therapy in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Review of Potential Advantages and Practical Considerations / R. D. M. Hadden, H. Andersen, M. Bar [et al.] // TouchREVIEWS in Neurology. – 2025. – Т. 21, № 1. – С. 63-72.