



© Коллектив авторов, 2025  
УДК 616.85-002-036.12-074-072  
<https://doi.org/10.24884/1607-4181-2025-32-4-??-??>

Я. Б. Кушнир\*, А. И. Безводинских, П. А. Кулагин, Е. В. Бубнова, Н. А. Тотолян

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова  
197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8

## ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕВРОПАТИИ: АНАЛИЗ 158 СЛУЧАЕВ

Поступила в редакцию 27.08.2025 г.; принята к печати 14.01.2026 г.

### Резюме

**Введение.** В связи с разнообразием клинико-электрофизиологических фенотипов хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии (ХВДП) и вариабельностью их ответа на патогенетическую терапию, вероятно, существуют различия в иммунопатологических механизмах при разных формах заболевания. Актуальной является задача поиска ключевых лабораторных и инструментальных особенностей различных клинико-патогенетических вариантов спектра ХВДП.

**Цель** — сравнить данные лабораторных анализов сыворотки крови, цереброспинальной жидкости и данных инструментальных исследований при типичной ХВДП и ее вариантах.

**Методы и материалы.** В ретроспективно-проспективном исследовании проанализированы клинические, лабораторные, инструментальные данные 158 пациентов с диагнозом достоверной ХВДП, соответствующей критериям European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nervous System (EAN/PNS) 2021, разделенных на группу типичной ХВДП и ее вариантов.

**Результаты.** Антитела к ганглиозидам и сульфатидам чаще всего выявлялись у пациентов с сенсорным вариантом ХВДП — в 46,2 % (12/26) случаев. Парапротеин в сыворотке крови выявлен у 27,2 % (36/132) пациентов с ХВДП, причем среди них значительную часть составляли больные с сенсорным вариантом — 33 % (12/36). При анализе структуры клинических фенотипов среди пациентов, прошедших скрининг на наличие парапротеина ( $n = 132$ ), преобладали больные с дистальным вариантом — 40 % (8/20) случаев. Наиболее высокие показатели белка в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) отмечены у пациентов с дебютом заболевания в возрасте 15–29 лет (критерий Краскела — Уоллиса,  $p = 0,028$ ), а также у больных с рецидивирующим типом течения и острым началом (Хи-Квадрат Пирсона,  $p = 0,01$ ). Достоверных различий по уровню белка в ЦСЖ между группой типичной ХВДП и ее вариантами не выявлено. Патологические паттерны олигоклонального IgG в ЦСЖ выявлены у 21,7 % (20/92) пациентов, причем значительно чаще у пациентов с вариантами ХВДП — 60,0 % (12/20) случаев. По данным электронейромиографии (ЭНМГ) увеличение дистальной латентности по п. tibialis достоверно чаще регистрировалось у пациентов с типичной ХВДП по сравнению с вариантами (26,5 % против 7,3 % соответственно; Хи-квадрат Пирсона,  $p = 0,0019$ ). При анализе совокупных показателей ( $\Sigma$  показателей) по п. tibialis также выявлена более высокая частота патологических изменений у пациентов с типичной ХВДП (61,2 % против 35,8 %; Хи-квадрат Пирсона,  $p = 0,0033$ ). У пациентов с моторным вариантом ХВДП накопление контрастного препарата корешками и спинномозговыми нервами по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлялось в 57,2 % (4/7) случаев, что достоверно чаще, чем при других вариантах заболевания (критерий Фишера — Фримана — Холтона,  $p = 0,006$ ).

**Заключение.** В современных реалиях лабораторная и инструментальная диагностика у пациентов с ХВДП играет важную роль в исключении альтернативных причин полинейропатий. Выявленные особенности лабораторных и инструментальных исследований при различных вариантах ХВДП могут играть важную роль не только в постановке диагноза, но и в выборе оптимальной патогенетической терапии.

**Ключевые слова:** хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, парапротеин, антитела к ганглиозидам, антитела к сульфатидам, антинуклеарный фактор, свободные каппа и лямбда цепи иммуноглобулинов, цереброспинальная жидкость, олигоклональный IgG, электронейромиография, дистальная латентность, магнитно-резонансная томография

**Для цитирования:** Кушнир Я. Б., Безводинских А. И., Кулагин П. А., Бубнова Е. В., Тотолян Н. А. Лабораторная и инструментальная диагностика хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии: анализ 158 случаев. *Ученые записки ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова*. 2025;32(4):65–76. <https://doi.org/10.24884/1607-4181-2025-32-4-65-76>.

\* Автор для связи: Яна Богдановна Кушнир, ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И. П. Павлова Минздрава России, 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8. E-mail: [kushnir.yana2014@yandex.ru](mailto:kushnir.yana2014@yandex.ru).

Yana B. Kushnir\*, Aleksandr I. Bezdovinskikh, Pavel A. Kulagin, Evgeniya V. Bubnova, Nataliya A. Totolyan

Pavlov University  
6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, Russia, 197022

## LABORATORY AND INSTRUMENTAL DIAGNOSTICS OF CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY: ANALYSIS OF 158 CASES

Received 27.08.2025; accepted 14.01.2026

### Summary

**Introduction.** Given the diversity of clinical and electrophysiological phenotypes of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) and the variability of their response to disease-modifying therapy, immunopathological mechanisms likely differ across disease forms. Identifying key laboratory and instrumental features of various clinical and pathogenetic variants within the CIDP spectrum remains an important unmet need.

**The objective** was to compare serum and cerebrospinal fluid (CSF) laboratory findings and instrumental study results in typical CIDP and its variants.

**Methods and materials.** This retrospective-prospective study analyzed clinical, laboratory, and instrumental data from 158 patients with definite CIDP meeting the 2021 European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society (EAN/PNS) criteria, stratified into typical CIDP and CIDP variants.

**Results.** Anti-ganglioside and anti-sulfatide antibodies were most frequently detected in the sensory CIDP variant, in 46.2 % (12/26) of cases. Serum paraprotein was identified in 27.2 % (36/132) of patients; among these, a substantial proportion had the sensory variant – 33 % (12/36). When analyzing the structure of clinical phenotypes among patients screened for the presence of paraprotein (n = 132), patients with the distal variant prevailed – 40% (8/20) of cases. The highest protein levels in the cerebrospinal fluid (CSF) were observed in patients with disease onset at the age of 15-29 years (Kruskal – Wallis test, p = 0.028), as well as in patients with a relapsing type of course and acute onset (Pearson's Chi-Square Test, p = 0.01). No significant differences in CSF protein levels were found between typical CIDP and CIDP variants. Abnormal CSF oligoclonal IgG patterns were detected in 21.7 % (20/92) of patients and were observed significantly more often in CIDP variants, comprising 60.0 % (12/20) of such cases. According to electroneuromyography (ENMG) data, an increase in distal latency according to n. tibialis was significantly more often recorded in patients with typical CIDP compared with the variants (26.5% vs 7.3%, respectively; Pearson's Chi-Square Test, p = 0.0019). The analysis of cumulative indicators ( $\Sigma$  indicators) for n. tibialis also revealed a higher frequency of pathological changes in patients with typical CIDP (61.2% vs 35.8%; Pearson's Chi-Square Test, p = 0.0033). On magnetic resonance imaging (MRI), accumulation of contrast agent by nerve roots and cerebrospinal nerves was detected in 57.2 % (4/7) of patients with motor CIDP variant, which was significantly more often than in other disease variants (Fisher – Freeman – Halton test, p = 0.006).

**Conclusion.** In contemporary practice, laboratory and instrumental diagnostics in CIDP patients plays a critical role in excluding alternative causes of polyneuropathy. The identified laboratory and instrumental features across CIDP variants may be important not only for diagnosis but also for selecting optimal pathogenetic therapy.

**Keywords:** chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, paraprotein, anti-ganglioside antibodies, anti-sulfatide antibodies, antinuclear factor, serum free kappa and lambda light chains, cerebrospinal fluid, oligoclonal IgG bands, electroneuromyography, distal latency, magnetic resonance imaging

**For citation:** Kushnir Ya. B., Bezdovinskikh A. I., Kulagin P. A., Bubnova E. V., Totolyan N. A. Laboratory and instrumental diagnostics of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: analysis of 158 cases. *The Scientific Notes of Pavlov University*. 2025;32(4):65 – 76. (In Russ.). <https://doi.org/10.24884/1607-4181-2025-32-4-65-76>.

\* **Corresponding author:** Yana B. Kushnir, Pavlov University, 6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, Russia, 197022. E-mail: kushnir.yana2014@yandex.ru.

### ВВЕДЕНИЕ

В связи с разнообразием клинико-электрофизиологических фенотипов и вариабельностью ответа на терапию у пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатией (ХВДП) можно предположить, что существуют различия в патогенезе и, в частности, в иммунопатологических механизмах при разных формах заболевания [1 – 3]. По данным самого крупного исследования по лабораторным показателям при ХВДП А. Abraham et al. (2016) на выборке из 79 пациентов до 91 % случаев сопровождалась неспецифическими лабораторными отклонениями: у 36 % был выявлен парапротеин, у 11 % антинуклеарный фактор (АНФ), у 11 % повышение тиреотропного гормона (ТТГ) [4]. До настоящего времени универ-

сальные лабораторные критерии ХВДП не определены, а результаты исследований разрозненны и противоречивы [5 – 7]. Поиск и валидация лабораторных биомаркеров может способствовать улучшению своевременной и точной диагностики ХВДП, а также прогнозированию течения заболевания и оптимизации терапии.

Ключевым инструментальным методом, необходимым для постановки диагноза ХВДП в соответствии с критериями European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nervous System (EAN/PNS), является электронеуромиография (ЭНМГ) [8]. Согласно данным ряда авторов, различные клинические варианты ХВДП могут отличаться по своим электрофизиологическим характеристикам [9, 10].

Дополнительные инструментальные методы исследования, такие как магнитно-резонансная томография (МРТ) корешков и сплетений, необходимы для подтверждения диагноза в случаях, когда отсутствует полное соответствие критериям EAN/PNS 2021 г. Однако роль МРТ в диагностике ХВДП до конца остается неясной [11].

Метод биопсии жировой клетчатки в том числе передней брюшной стенки является ключевым инструментальным методом дифференциального диагноза ХВДП и AL-амилоидоза, особенно при наличии сопутствующей парапротеинемии [3, 12].

Различные методы инструментальной диагностики в сочетании с лабораторными данными могут играть значимую роль в выявлении патогенетических вариантов спектра ХВДП [13–15]. Дальнейшее изучение закономерностей этих отклонений с учетом гетерогенности ХВДП и ограниченности сведений о патогенетических различиях является важной нерешенной задачей [8].

**Цель** — сравнить данные лабораторных анализов сыворотки крови, цереброспинальной жидкости, а также результаты инструментальных методов диагностики при типичной ХВДП и ее вариантах.

## МЕТОДЫ И МАТЕРИАЛЫ

В ретроспективно-проспективное исследование были включены 158 пациентов с диагнозом достоверной ХВДП, установленным в соответствии с критериями EAN/PNS 2021 г. [2].

Возраст начала заболевания варьировал от 13 до 77 лет (медиана — 56 лет). Всем пациентам выполнилось комплексное обследование в период госпитализации в неврологическое отделение № 1 ПСПбГМУ им. И. П. Павлова в период 2020–2024 гг. Формирование первичных когорт обследованных включало выделение группы с типичным фенотипом ХВДП (симметричная сенсомоторная полинейропатия с проксимальным и дистальным поражением), а также группы с атипичными вариантами ХВДП: дистальный симметричный вариант (Д), синдром Льюиса — Самнера (СЛС), преимущественно моторный (М) и преимущественно сенсорный (С) варианты. Проводилось сравнение клинико-демографических показателей и результатов лабораторных и инструментальных исследований между группами. Лабораторные исследования сыворотки крови и цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) выполнялись на базе лаборатории диагностики аутоиммунных заболеваний и центральной клинико-диагностической лаборатории ПСПбГМУ. В сыворотке крови определяли уровень фолиевой кислоты, витамина В12, ТТГ, глюкозы стандартными методами. Наличие парапротеина определяли методом иммунофиксации с иммунотипированием, у части пациентов — с типированием класса моноклонального иммуноглобулина и типа легких цепей. АНФ выявляли методом непрямой

иммунофлюоресценции на клеточной линии Нер-2. Спектр антител к ганглиозидам (GM1, GM2, GM3, GM4, GD1a, GD1b, GD2, GD3, GT1a) и сульфатидам — методом иммуноблоттинга. Для выявления интратекального синтеза иммуноглобулина G (IgG) проводилось изоэлектрофокусирование парных образцов сыворотки и ЦСЖ с последующим иммуноблоттингом и оценкой варианта клональности IgG в сыворотке крови и ЦСЖ — определением одного из пяти типов олигоклонального IgG: 1 тип — поликлональный паттерн в сыворотке крови и ЦСЖ; 2 тип — поликлональный паттерн в сыворотке крови и олигоклональный в ЦСЖ; 4 тип — идентичный олигоклональный паттерн в сыворотке крови и ЦСЖ; 5 тип — наличие идентичного моноклонального паттерна в сыворотке крови и ЦСЖ. Уровень белка в ЦСЖ измеряли колориметрическим методом. Данные биохимические и иммунологические исследования сыворотки крови и ЦСЖ использовались для анализа с целью выявления значимой сопутствующей патологии, которая могла повлиять на выбор патогенетической терапии. Инструментальное исследование включало электрофизиологическое исследование периферических нервов (ЭНМГ), магнитно-резонансную томографию (МРТ) спинномозговых корешков и нервов шейного или поясничного отделов (в зависимости от клинических проявлений) с контрастным усилением, биопсию подкожной жировой клетчатки передней брюшной стенки с окраской гистологического материала по Конго-рот. ЭНМГ по протоколу EAN/PNS 2021 для ХВДП было выполнено всем пациентам — объем исследования для каждого пациента включал оценку двигательных нервов (n. peroneus, n. tibialis, n. medianus, n. ulnaris) и чувствительных нервов (n. suralis, n. medianus, n. ulnaris). Выполнение МРТ корешков и спинномозговых нервов проводили части пациентов в случае неполного соответствия диагностическим критериям ХВДП EAN/PNS 2021. Биопсия подкожно-жировой клетчатки передней брюшной стенки выполнялась при выявлении в сыворотке крови парапротеина, резистентности к патогенетической терапии первой линии либо при наличии атипичных клинических черт.

Статистическая обработка данных включала проверку распределения количественных признаков на нормальность (критерий Колмогорова — Смирнова), сравнение независимых групп по количественным признакам (U-критерий Манна — Уитни), сравнительный анализ качественных характеристик (критерий Хи-квадрат Пирсона или точный критерий Фишера). Различия считали статистически достоверными при уровне значимости  $p < 0,05$ . Исследование одобрено этическим комитетом ПСПбГМУ им. И. П. Павлова, все участники подписали информированное согласие для участия в исследовании.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Общая характеристика пациентов группы типичной ХВДП и ее вариантов представлена в табл. 1. В нашей выборке преобладали пациенты с вариантами ХВДП на момент манифестации — 69,0 % ( $n = 109$ ), тогда как пациентов с типичной ХВДП было значительно меньше — 31,0 % ( $n = 49$ ). Медиана времени от первых симптомов заболевания до установления диагноза у пациентов с вариантами ХВДП была достоверно больше и составила 17 месяцев, в то время как при типичной ХВДП — 6 месяцев, (U-критерий Манна — Уитни,  $p < 0,001$ ). В остальном клинико-демографические показатели групп были схожи (табл. 1).

*Исследование сыворотки крови.* У 77,2 % (122/158) пациентов был выявлен дефицит или недостаточность витамина В12, а у 52,6 % (61/116) — недостаточность фолиевой кислоты. Значимой сопутствующей патологии со стороны желудочно-кишечного тракта как причины данных лабораторных отклонений выявлено не было. У данной группы пациентов не было выявлено повышения гомоцистеина в сыворотке крови. Повышенный уровень глюкозы обнаружен у 15,8 % (25/158) пациентов, среди которых у 14,6 % (23/158) диагностирован сахарный диабет 2 типа и у 1,3 % (2/158) — 1 типа. При исследовании уровня тиреотропного гормона (ТТГ) клинико-лабораторные признаки гипертиреоза выявлены у 13,3 % (21/158) пациентов, гипотиреоза — у 5,0 % (8/158). При сравнении биохимических показателей сыворотки крови между группами типичной ХВДП и ее вариантов статистически значимых различий не выявлено (табл. 1).

У 30,9 % (38/123) пациентов с ХВДП было выявлено повышение АНФ, причем у 39,5 % (15/38) из них в анамнезе диагностированы ревматологические заболевания.

Свободные легкие цепи Ig каппа выявлены у 30,9 % (38/123) пациентов, лямбда цепи у 16,2 % (12/74). Парепротейн в сыворотке крови определен у 27,2 % (36/132) пациентов с ХВДП; среди них преобладали больные с вариантами ХВДП — 72,2 % (26/36), главным образом с сенсорным вариантом — 33 % (12/36). При анализе структуры клинических фенотипов, скринированных на парепротейн ( $n = 132$ ), преобладали пациенты с дистальным вариантом, 40 % (8/20) пациентов (рис. 1).

Иммунотипирование парепротейна проведено у 72,2 % (26/36) пациентов. Парепротейн типа IgM чаще встречался при вариантах ХВДП — у 30,8 % (8/26), также как и IgG — у 38,5 % (10/26) пациентов. Причем в большинстве случаев он был ассоциирован с наличием каппа свободных легких цепей иммуноглобулина (СЛЦ) (табл. 2).

Частота развития гематологического заболевания в процессе наблюдения оказалась больше у пациентов с IgG-парепротейном — 46,7 % (7/15),

по сравнению с группой с IgM-парепротейном — у 22,0 % (2/9). В целом у 36,1 % (13/36) пациентов с наличием парепротейна в сыворотке впоследствии было диагностировано гематологическое заболевание: РОЕМС-синдром ( $n = 7$ ), множественная миелома ( $n = 4$ ) или лимфопролиферативное заболевание ( $n = 2$ ). Различий между типичной ХВДП и вариантами не выявлено.

Важно отметить, что у 44,4 % (16/36) пациентов парепротейн не был выявлен при первичном скрининге, но обнаружен при повторных исследованиях. Первое обследование позволило обнаружить парепротейн у 55,6 % (20/36) пациентов, повторное — еще у 33,3 % (12/36). В 11,1 % (4/36) случаев подтверждение парепротейнемии получено только после трехкратного исследования, проведенного в разные сроки заболевания.

У 23,9 % (26/101) пациентов были выявлены антитела к компонентам периферической нервной системы (табл. 3). Антитела к ганглиозидам и сульфатидам встречались как при типичной ХВДП, так и при ее вариантах. Наиболее часто их одномоментное выявление наблюдалось при сенсорном варианте ХВДП — у 57,1 % (4/7) пациентов. С частотой 61,5 % (16/26) случаев определялись антитела к сульфатидам. Наличие антител к GM1 чаще всего сочеталось с нейропатической болью — 71,4 % (5/7) пациентов.

*Лабораторные исследования цереброспинальной жидкости.* Люмбальная пункция была выполнена у 81,0 % (128/158) пациентов. Патологическим повышением белка в ЦСЖ считалось значение  $> 0,5$  г/л в возрастной группе  $< 60$  лет и  $> 0,6$  г/л — у пациентов  $\geq 60$  лет. Повышенный уровень общего белка в ЦСЖ выявлен у 59,4 % (76/128) пациентов, в том числе у 64,3 % (27/42) больных с типичной ХВДП (рис. 2). По данным медианного теста статистически значимых различий не выявлено ( $p = 0,129$ ). Однако при анализе уровня белка в ЦСЖ в зависимости от возраста манифестации ХВДП получены статистически значимые различия (критерий Краскела — Уоллиса,  $p = 0,028$ ): наиболее высокие показатели выявлены у пациентов с дебютом в возрасте 15–29 лет (рис. 3).

Дополнительно установлены статистически значимые различия (Хи-Квадрат Пирсона,  $p = 0,01$ ) при сравнении уровня белка в ЦСЖ в группах по типу течения и характеру дебюта: наиболее высокие показатели ( $> 3$  г/л) отмечались у пациентов с рецидивирующим типом течения и острым характером дебюта заболевания (рис. 4).

Патологические паттерны олигоклонального IgG в ЦСЖ выявлены у 21,7 % (20/92) пациентов. У 25,5 % (8/32) пациентов с типичной ХВДП и у 20,0 % (12/60) пациентов с вариантами ХВДП. Третий тип синтеза олигоклонального IgG в нашем исследовании не встречался. У всех пациентов с 5 типом синтеза был выявлен парепротейн в сыворотке. Среди патологических паттернов IgG чаще

Таблица 1

## Сопоставление клинических, лабораторных и инструментальных данных у пациентов группы типичной ХВДП и ее вариантов

Table 1

## Comparison of clinical, laboratory, and instrumental data in patients with typical CIDP and its variants

Показатель	Типичная ХВДП	Варианты ХВДП	Различия между группами, р
<i>Клинико-демографические данные</i>			
Всего пациентов, n (%)	49 (31 %)	109 (69 %)	NA
Возраст клинической манифестации, лет Me [Q25 %; Q75 %]	57 [41; 62]	56 [48; 63]	pU>0,05
Тип течения П/Р	36 (73,5 %)/13 (26,5 %)	90 (82,6 %)/19 (17,4 %)	pX>0,05
Соотношение М:Ж	31:18	58:51	pX>0,05
Время до постановки диагноза, месяцы Me [Q25 %; Q75 %]	6 [3; 12]	17 [8; 36]	pU<0,001
Длительность заболевания на момент лабораторного тестирования, месяцы Me [Q25 %; Q75 %]	8 [5; 26]	28 [14; 56]	pU<0,001
<i>Сыворотка крови, иммунологические показатели</i>			
АНФ≥1:320	10/37 (27,0 %)	28/86 (32,6 %)	pX>0,05
АТ к ганглиозидам и сульфатидам, n (%)	8/32 (25,0 %)	18/69 (26,1 %)	pX>0,05
Парапротеин, n (%)	10/42 (23,8 %)	26/90 (28,9 %)	pX>0,05
СЛЦ каппа, n (%)	2/30 (6,7 %)	4/59 (6,7 %)	pX>0,05
СЛЦ лямбда, n (%)	4/30 (13,3 %)	8/59 (13,6 %)	pX>0,05
<i>Сыворотка крови, биохимические показатели</i>			
ТТГ≤0,400 мкМЕ/мл, n (%)	4/44 (9,1 %)	4/76 (5,3 %)	pX>0,05
ТТГ ≥ 3,500 мкМЕ/мл, n (%)	8/44 (18,2 %)	13/76 (17,1 %)	pX>0,05
Недостаточность витамина В12, <200 пмоль/л, n (%)	17/41 (41,5 %)	36/81 (44,4 %)	pX>0,05
Дефицит витамина В12, <148 пмоль/л, n (%)	11/41 (26,8 %)	17/81 (21,0 %)	pX>0,05
Недостаточность уровня фолатов, <14 нмоль/л, n (%)	16/37 (43,2 %)	45/79 (57,0 %)	pX>0,05
Повышение уровня глюкозы, <6,1 ммоль/л, n (%)	10/49 (20,4 %)	15/109 (13,8 %)	pX>0,05
<i>Цереброспинальная жидкость</i>			
Повышенный уровень белка в ЦСЖ, n (%)	27/42 (64,3 %)	49/86 (56,9 %)	pX>0,05
Патологические паттерны иммуноглобулина в сыворотке и ЦСЖ, n (%)	8/32 (25,0 %)	12/60 (20,0 %)	pX>0,05
<i>Инструментальные исследования</i>			
Наличие соответствия критериям EAN/PNS 2021 при первом ЭНМГ	20/49 (40,8 %)	41/109 (37,6 %)	pX>0,05
МРТ спинномозговых корешков и нервов, накопление контраста, n (%)	2/17 (11,8 %)	6/37 (16,2 %)	pX>0,05
Амилоид по результатам биопсии жировой ткани	2/12 (16,7 %)	7/35 (20 %)	pX>0,05

Примечание: EAN/PNS – Европейская федерация неврологических обществ/Общество периферических нервов; МРТ – магнитно-резонансная томография; NA – не применимо; рU – Манна – Уитни; рX – критерий Хи-квадрат Пирсона; П – прогрессирующий тип течения; Р – рецидивирующий тип течения; СЛЦ-каппа – свободные легкие цепи каппа иммуноглобулинов; СЛЦ-лямбда – свободные легкие цепи лямбда иммуноглобулинов; ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия; ЦСЖ – цереброспинальная жидкость.

всего встречался 2 тип синтеза (12 из 20), однако различия между группами не достигли статистической значимости при данном объеме выборки. Среди пациентов с наличием 2 типа синтеза чаще всего выявлялось повышение АНФ – в 38,5 % (5/13) случаев (табл. 4).

Данные электрофизиологического исследования. При ретроспективном анализе первого ЭНМГ соответствие электрофизиологическим критериям EAN/PNS 2021 отмечалось лишь у 38,6 % (61/158) пациентов, без статистически значимых различий между группами с типичной ХВДП и ее

Таблица 2

Клинико-лабораторные характеристики пациентов с ХВДП с парапротеинемией

Table 2

Clinical and laboratory characteristics of patients with CIDP with paraproteinemia

Класс парапротеина	Легкие цепи парапротеина		Фенотипы ХВДП с парапротеинемией, n1/n2		Время до выявления парапротеина (месяцы)	Гематологический диагноз, n1/n2
	каппа	лямбда	Т, n = 10	В, n = 26		
Не типирован (n = 10)	—	—	4/10 (40,0 %)	6/26 (23,1 %)	15,5 [4;44,3]	2/36 (5,6 %)
IgA (n = 2)	1/2 (50,0 %)	1/2 (50,0 %)	0	2/20 (10,0 %)	3 и 60	2/36 (5,6 %)
IgM (n = 9)	7/9 (77,8 %)	2/9 (22,3 %)	1/6 (16,7 %)	8/20 (40,0 %)	46 [18;110]	2/36 (5,6 %)
IgG (n = 15)	9/15 (60,0 %)	6/15 (40,0 %)	5/6 (83,3 %)	10/20 (50,0 %)	12 [8,5;31]	7/36 (19,4 %)
Всего (n = 36)	17/26 (65,4 %)	9/26 (34,6 %)	10/42 (23,8 %)	26/90 (28,9 %)	18,5 [8;48]	13/36 (36,1 %)

Примечание: Ig – иммуноглобулин; Т – типичная; В – варианты; ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, n1/n2 – выявлено/протестировано.

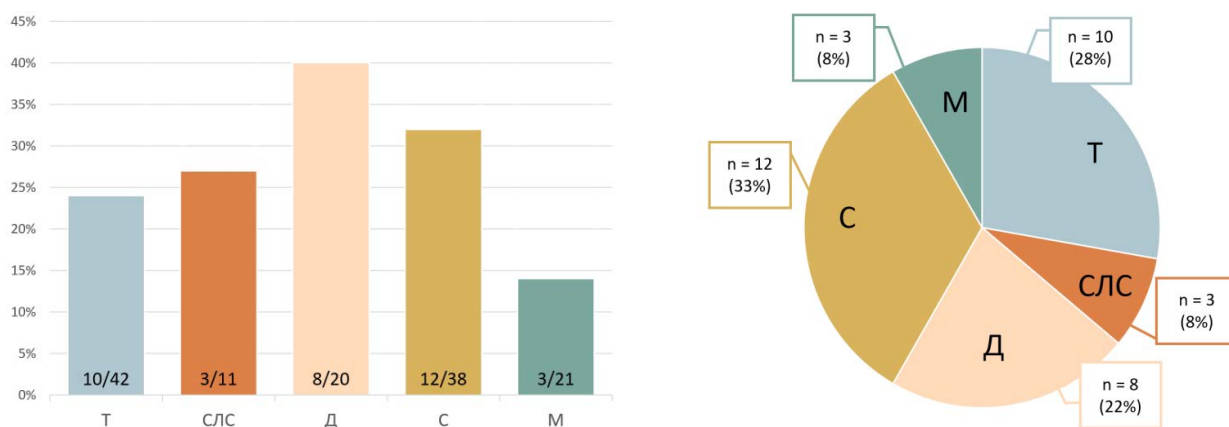


Рис. 1. Частота выявления парапротеина при различных клинических фенотипах ХВДП (гистограмма). Распределение клинических фенотипов ХВДП у пациентов с парапротеинемией (круговая диаграмма): Т – типичная; СЛС – синдром Льюиса-Самнера; Д – дистальная; М – моторная; С – сенсорная ХВДП

Fig. 1. Frequency of detection of paraprotein in various clinical phenotypes of CIDP (histogram). Distribution of clinical phenotypes of CIDP in patients with paraproteinemia (circle diagram): T – typical; LSS – Lewis-Sumner syndrome; D – distal; M – motor; S – sensory CIDP

вариантами. В ходе последующего наблюдения, на базе 1 неврологического отделения, при выполнении повторных ЭНМГ критерии EAN/PNS 2021 были соблюдены у всех пациентов. Объем исследования для каждого пациента включал оценку двигательных нервов (n. peroneus, n. tibialis, n. medianus, n. ulnaris) и чувствительных нервов (n. suralis, n. medianus, n. ulnaris).

Был проведен анализ основных нейрофизиологических показателей, свидетельствующих о демиелинизирующем процессе: дистальной латентности, амплитуды М-волны, наличия блоков проведения и темпоральной дисперсии для двигательной порции n. tibialis, n. ulnaris, n. medianus (табл. 5). Снижение скоростей проведения по двигательным и чувствительным нервам выявлялось у всех пациентов вне зависимости от клинического фенотипа ХВДП и поэтому не учитывалось в анализе. Увеличение дистальной латентности М-волны при стимуляции n. medianus учитывалось только в сочетании с блоком проведения или темпоральной дисперсией на предплечье. Для n. tibialis в анализ

включалось наличие темпоральной дисперсии с деформацией М-волны и увеличением ее длительности более чем на 50 % в сочетании со снижением скорости проведения на голени и достоверным увеличением минимальной латентности f-волн не менее чем на 30 % [2, 16].

При сравнении нейрофизиологических показателей между пациентами с типичной ХВДП и ее вариантами выявлены следующие различия: удлинение дистальной латентности по n. tibialis достоверно чаще регистрировалось у пациентов с типичной ХВДП по сравнению с вариантами (26,5 % против 7,3 %; Хи-квадрат Пирсона, p = 0,0019). Кроме того, при анализе совокупных показателей по n. tibialis частота патологических изменений также была выше при типичной ХВДП (61,2 % против 35,8 %; Хи-квадрат Пирсона, p = 0,0033).

Данные магнитно-резонансной томографии. МРТ спинномозговых корешков и нервов шейного или поясничного отделов (в зависимости от клинических проявлений) с контрастным усилением проведена у 54 пациентов (34,2 %). Накопление

Таблица 3

## Клинико-лабораторные характеристики пациентов с ХВДП с антителами к ганглиозидам и сульфатидам

Table 3

## Clinical and laboratory characteristics of patients with CIDP with antibodies to gangliosides and sulfatides

Вариант АТ *	Клинический фенотип ХВДП, n (%)						Нейропатическая боль, n (%)
	Т, n=8	СЛС, n=1	Д, n=6	М, n=4	С, n=7	Всего, n=26	
GM1	1 (12,5 %)	1 (100 %)	1 (16,7 %)	0	4 (57,1 %)	7 (26,9 %)	5/7 (71,4 %)
GM2, GM3, GM4	2 (25,0 %)	0	2 (33,3 %)	3 (75,0 %)	2 (28,6 %)	9 (34,6 %)	3/9 (33,3 %)
GD1a, GD1b, GD2, GD3, GT1a	1 (12,5 %)	0	1 (16,7 %)	2 (50,0 %)	2 (28,6 %)	6 (23,1 %)	2/6 (33,3 %)
Сульфатидаы	7 (87,5 %)	1 (100 %)	3 (50 %)	1 (25,0 %)	4 (57,1 %)	16 (61,5 %)	6/16 (37,5 %)

Примечание: АТ – антитела; ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия; Т – типичная; СЛС – синдром Льюиса-Самнера, Д – дистальная; М – моторная; С – сенсорная ХВДП; \* – разделение пациентов на группы по различным вариантам антител к ганглиозидам основывалось на клинической значимости определенных ганглиозидов, их строения и локализации антигена ганглиозидов в той или иной структуре периферической нервной системы.

контрастного вещества было выявлено у 14,8 % (8/54) пациентов. При типичной ХВДП этот признак зафиксирован в 11,8 % (2/17) случаев. У пациентов с моторным вариантом манифестации ХВДП накопление контрастного препарата корешками определялось достоверно чаще – в 57,2 % (4/7) случаев по сравнению с другими вариантами (критерий Фишера – Фримана – Холтона,  $p=0,006$ ) (рис. 5).

Данные гистологического исследования подкожно-жировой клетчатки. Биопсия жировой клетчатки передней брюшной стенки с окраской гистологического материала по Конго-рот для выявления амилоида выполнена у 30,4 % (48/158) пациентов. Амилоид обнаружен у 18,8 % (9/48): у 2 пациентов с типичной ХВДП и у 7 с ее вариантами (табл. 1). У 2 из 9 пациентов также был выявлен парапротеин, у 1 пациента в процессе наблюдения было диагностировано гематологическое заболевание. Всем пациентам с наличием отложений амилоида проводился анализ сухой капли крови на транстретиновый семейный амилоидоз, мутаций в гене транстретина не обнаружено.

С учетом невысокой распространенности ХВДП как гетерогенной нозологической группы (0,33 – 10,3 на 100 тыс. населения) данные нашего исследования, включившего 158 пациентов, можно рассматривать как репрезентативную выборку [17, 18].

По данным единственного оригинального ретроспективного исследования лабораторных показателей сыворотки крови Abraham A. et al. (2016) на выборке пациентов из 79 человек изучались различные биохимические (ТТГ, глюкоза) иммунологические (АНФ, парапротеин) показатели, которые не оказались специфичными для какого-либо варианта ХВДП, а ограничением данного исследования было отсутствие анализа взаимосвязи данных показателей со значимой сопутствующей патологией [4]. Многоцентровых исследований на больших выборках пациентов с ХВДП до сих пор

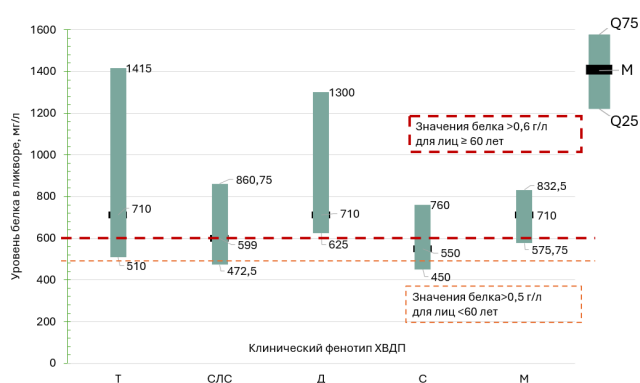


Рис. 2. Концентрация белка в ЦСЖ при дебюте ХВДП в зависимости от фенотипов заболевания: Т – типичная; СЛС – синдром Льюиса-Самнера; Д – дистальная; С – сенсорная; М – моторная ХВДП; ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

Fig. 2. Protein concentration in the CSF at the CIDP onset depending on the phenotypes of the disease: Т – typical; LSS – Lewis-Sumner syndrome; D – distal; S – sensory; M – motor CIDP; CIDP – chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy

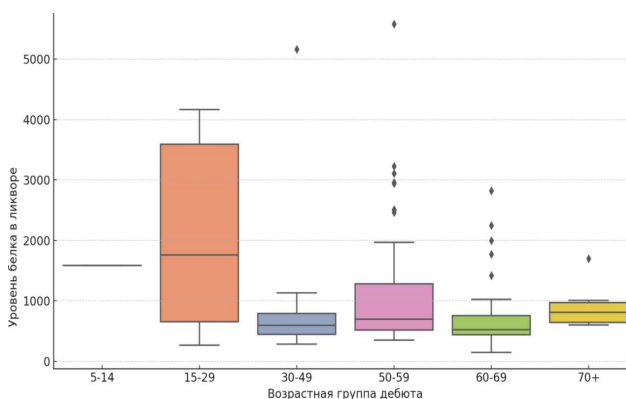


Рис. 3. Уровень белка в ЦСЖ у пациентов с ХВДП в зависимости от возраста дебюта

Fig. 3. Protein level in the CSF in CIDP patients depending on the age of onset

не проводилось, имеющиеся данные основываются на ограниченном объеме выборок и изучают отдельные разрозненные лабораторные показатели,

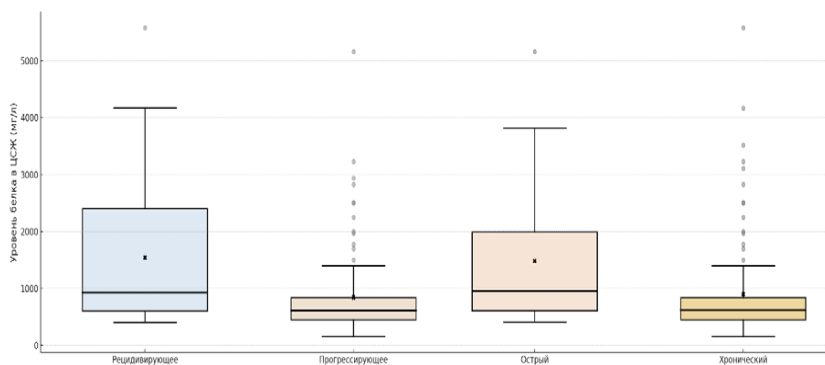


Рис. 4. Уровень белка в ЦСЖ у пациентов с разными вариантами дебюта и типами течения ХВДП  
 Fig. 4. Protein level in CSF in patients with different variants of onset and types of CIDP course

Таблица 4

**Клинико-лабораторные характеристики пациентов с ХВДП в зависимости от типа синтеза олигоклонального IgG**

Table 4

**Clinical and laboratory characteristics of CIDP patients depending on the type of synthesis of oligoclonal IgG**

Паттерн IgG	Типичная ХВДП, n (%)	Варианты ХВДП, n (%)					АНФ>1:320, n (%)	Парапротеин, n (%)
		СЛС	Д	М	С	Всего		
1	24/32 (40,0 %)	7/60 (11,7 %)	9/60 (15,0 %)	11/60 (18,3 %)	21/60 (35,0 %)	48/60 (80,0 %)	20/67 (29,9 %)	12/66 (18,2 %)
2	5/32 (8,3 %)	0	3/60 (5,0 %)	3/60 (5,0 %)	1/60 (1,7 %)	7/60 (11,7 %)	5/13 (38,5 %)	2/10 (20,0 %)
4	1/32 (1,7 %)	0	1/60 (1,7 %)	0	2/60 (3,4 %)	3/60 (5,0 %)	0	0
5	2/32 (3,3 %)	1/60 (1,7 %)	0	0	1/60 (1,7 %)	2/60 (3,4 %)	0	4/4 (100 %)

Примечание: АНФ – антиядерный фактор; СЛС – синдром Льюиса-Самнера; С – сенсорная; Д – дистальная; М – моторная; IgG – иммуноглобулины класса G; 1 тип – поликлональный паттерн в сыворотке крови и ЦСЖ; 2 тип – поликлональный паттерн в сыворотке крови и олигоклональный в ЦСЖ; 4 тип – идентичный олигоклональный паттерн в сыворотке крови и ЦСЖ; 5 тип – наличие идентичного моноклонального паттерна в сыворотке крови и ЦСЖ; ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия.

Таблица 5

**Анализ электрофизиологических показателей демиелинизации у пациентов с типичной ХВДП и ее вариантами на момент включения в исследование**

Table 5

**Analysis of electrophysiological parameters of demyelination in patients with typical CIDP and its variants at the time of inclusion in the study**

Показатель	Типичная ХВДП, n (%)			Варианты ХВДП, n (%)		
	n = 49			n = 109		
	Исследуемые двигательные нервы					
	n.tibialis	n.ulnaris	n.medianus	n.tibialis	n.ulnaris	n.medianus
Увеличение дистальной латентности	13/49 (26,5 %)	19/49 (38,8 %)	7/49 (14,3 %)	8/109 (7,3 %)	32/109 (29,4 %)	27/109 (24,8 %)
Снижение амплитуды М-волны	5/49 (10,2 %)	10/49 (20,4 %)	22/49 (44,9 %)	12/109 (11,0 %)	22/109 (20,2 %)	35/109 (32,1 %)
Блоки проведения или темпоральная дисперсия	12/49 (24,5 %)	8/49 (16,3 %)	20/49 (40,8 %)	19/109 (17,4 %)	16/109 (14,7 %)	46/109 (42,2 %)
Совокупные показатели	30/49 (61,2 %)	37/49 (75,5 %)	49/49 (100 %)	39/109 (35,8 %)	70/109 (64,2 %)	108/109 (99,1 %)

Примечание: ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия.

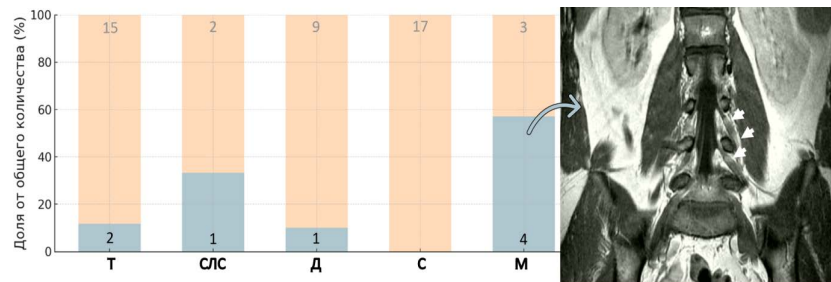


Рис. 5. Частота накопления контрастного вещества в спинномозговых корешках и нервах по данным МРТ у пациентов с различными вариантами ХВДП: ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия; Т – типичная; ЛСЛ – синдром Льюиса – Самнера; Д – дистальная; М – моторная ХВДП; МРТ – магнитно-резонансная томография. На изображении стрелками указано накопление контрастного вещества и утолщение спинномозговых нервов

Fig. 5. Frequency of accumulation of contrast agent in cerebrospinal roots and nerves according to MRI data in patients with various CIDP variants: CIDP – chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; T – typical; LSS – Lewis – Sumner syndrome; D – distal; M – motor CIDP; MRI – magnetic resonance imaging. The arrows on the image indicate the accumulation of contrast agent and thickening of cerebrospinal nerves

что затрудняет систематизацию информации [8]. В нашем исследовании выбор исследуемых лабораторных показателей основывался на необходимости исключения значимой сопутствующей патологии (аутоиммунные заболевания щитовидной железы, сахарный диабет, дефициты фолиевой кислоты и витамина В<sub>12</sub>, ревматологические и гематологические заболевания). Выявленные лабораторные отклонения также носили неспецифический характер и не продемонстрировали статистически значимых различий между группами. Увеличение титра АНФ отмечено у 30,9 % (38/123), недостаточность витамина В12 зарегистрирована у 43,4 % (53/123) пациентов, недостаточность фолиевой кислоты – у 52,6 % (61/116), повышение глюкозы крови – у 15,9 % (25/158), изменение уровня ТТГ – у 24,2 % (29/120), несколько чаще, чем в исследовании А. Abraham et al. [4].

По данным Klehmet J. et al. (2018), у 27,9 % (n = 61) пациентов с дизиммунными полинейропатиями выявлены аутоантитела класса IgM как минимум к одной из мишеней – GM1, GD1b или сульфатидам [19]. Согласно данным д-ра мед. наук, профессора Н. А. Супоневой (2013), у пациентов с ХВДП в фазе обострения (без иммунотерапии на момент исследования) аутоантитела хотя бы к одному из шести включенных в обследование ганглиозидов выявлены у 40,3 % (n = 77) пациентов [20]. В нашей когорте антитела к ганглиозидам и/или сульфатидам обнаружены у 23,9 % (26/101) пациентов, причем их одновременное присутствие чаще наблюдалось при сенсорном варианте ХВДП – 57,1 % (4/7). Кроме того, отмечена тенденция к ассоциации антител к GM1 с наличием нейропатической боли, у 5 из 7 пациентов с наличием антител.

Парапротеинемия является одной из самых частых серологических находок при ХВДП. В исследовании А. Abraham et al. парапротеин выявлен у 35 % (28/79) пациентов, тогда как по данным Р. Е. Doneddu et al. (2020) частота парапротеине-

мии составляла 12 % (n = 393) [4, 21]. В исследовании S. Lague et al. (2014) у 60 % (n = 10) пациентов с дистальным вариантом ХВДП выявлялся парапротеин IgM, причем у 33 % из этой подгруппы выявлены аутоантитела к миелин-ассоциированному гликопротеину (MAG) [22]. В нашем исследовании парапротеин был выявлен в 27,2 % (36/132) случаев, преимущественно при вариантах ХВДП, чаще всего при сенсорном фенотипе. В группе с дистальным фенотипом частота ее выявления составила 40 % случаев. Отдельно стоит отметить, что в 55,6 % случаев парапротеин определен только при повторных исследованиях сыворотки в динамике, что подчеркивает необходимость неоднократного тестирования пациентов.

Исследование ЦСЖ, по данным R. J. Varohn et al. (1989), позволяет выявить повышение уровня белка у 95 % пациентов (n = 59), однако этот показатель не может рассматриваться как самостоятельный диагностический маркер, а лишь как поддерживающий критерий диагностики ХВДП в соответствии с рекомендациями EAN/PNS 2021 г. [2, 23]. В нашей когорте патологический уровень белка в ЦСЖ определялся несколько реже – у 74,5 % пациентов, при этом наиболее высокие показатели отмечены у пациентов с дебютом в возрасте 15 – 29 лет, а также у пациентов с рецидивирующим течением и острой манифестацией заболевания.

Изоэлектрофокусирование IgG в парных образцах сыворотки крови и ЦСЖ не имеет доказанной специфичности для ХВДП и не ассоциировано с определенными клиническими фенотипами. При этом результаты исследований остаются ограниченными и противоречивыми: по данным F. T. Rotta et al. (2000) олигоклональный тип синтеза IgG выявлялся в 18 % случаев ХВДП (n = 28), тогда как в исследовании M. Ruiz et al. 4 тип синтеза выявлен у 19 %, а 2 тип – лишь у 2 % пациентов с ХВДП (n = 48) [24, 25]. Собственные наблюдения показывают частоту определения патологического

олигоклонального IgG в 21,7 % случаев, преимущественно при типичном фенотипе и, напротив, отсутствие такового при сенсорном варианте ХВДП. Параллельно с определением 2 типа синтеза олигоклонального IgG выявлено некоторое увеличение частоты выявления АНФ (38,5 %).

Сравнительные исследования показали, что при типичной ХВДП по сравнению с ее вариантами выявляются более выраженные клинико-электрофизиологические и нейровизуализационные изменения, включая повышение белка в ЦСЖ, снижение суммарного мышечного ответа и утолщение корешков и/или нервов [9, 10]. Наши результаты подтверждают более выраженные электрофизиологические отклонения у пациентов с типичной ХВДП: удлинение дистальной латентности по n.tibialis регистрировалось у пациентов с типичным фенотипом с частотой 26,5 %, тогда как при вариантах ХВДП только у 7,3 % пациентов, а при анализе совокупных показателей патологические изменения выявлены у 61,2 % пациентов с типичной ХВДП против 35,8 % с ее вариантами.

По данным ретроспективных исследований, частота нейровизуализационных изменений при ХВДП варьирует от 40 до 100 %. Наиболее часто при выполнении МРТ корешков, спинномозговых нервов и сплетений выявляется гиперинтенсивный сигнал (44 – 72 %), тогда как утолщение (13 – 88 %) и постконтрастное усиление (10 – 89 %) встречаются реже [26]. В нашем исследовании накопление контрастного вещества по данным МРТ было выявлено у 14,8 % пациентов, при этом достоверно чаще при моторном варианте ХВДП (57,2 %).

## ВЫВОДЫ

В современных реалиях лабораторная диагностика у пациентов с ХВДП играет важную роль в исключении альтернативных причин полинейропатий. Тем не менее, дальнейшие исследования на крупных когортах, учитывающие клинико-лабораторные характеристики и данные инструментального обследования пациентов, могут способствовать интеграции показателей сыворотки крови и ЦСЖ в алгоритм диагностики и выбора оптимальной тактики терапии различных фенотипов ХВДП.

### Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

### Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest.

### Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

## Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Mathey E. K., Park S. B., Hughes R. A. et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. – 2015. – Vol. 86, № 9. – P. 973–985. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309697>.
2. van den Bergh P. Y. K., van Doorn P. A., Hadden R. D. M. et al. 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 // *European journal of neurology*. – 2021. – Vol. 28, № 11. – P. 3556–3583. <https://doi.org/10.1111/ene.14959>.
3. van Gameren I. I., Hazenberg B. P., Bijzet J. et al. Diagnostic accuracy of subcutaneous abdominal fat tissue aspiration for detecting systemic amyloidosis and its utility in clinical practice // *Arthritis and rheumatism*. – 2006. – Vol. 54, № 6. – P. 2015–2021. <https://doi.org/10.1002/art.21902>.
4. Abraham A., Albulaihe H., Alabdali M. et al. Frequent laboratory abnormalities in CIDP patients // *Muscle & nerve*. – 2016. – Vol. 53, № 6. – P. 862–865. <https://doi.org/10.1002/mus.24978>.
5. Karam C. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: Five New Things // *Neurology. Clinical practice*. – 2022. – Vol. 12, № 3. – P. 258–262. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000001150>.
6. Ruiz M., Puthenparampil M., Campagnolo M. et al. Oligoclonal IgG bands in chronic inflammatory polyradiculoneuropathies // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. – 2021. – Vol. 92, № 9. – P. 969–974. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-325868>.
7. Querol L., Siles A. M., Alba-Rovira R. et al. Antibodies against peripheral nerve antigens in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Scientific reports*. – 2017. – Vol. 7, № 1. – P. 14411. <https://doi.org/10.1038/s41598-017-14853-4>.
8. Doneddu P. E., Dentoni M., Nobile-Orazio E. Atypical chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: recent advances on classification, diagnosis, and pathogenesis // *Current opinion in neurology*. – 2021. – Vol. 34, № 5. – P. 613–624. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000979>.
9. Shibuya K., Tsuneyama A., Misawa S. et al. Different patterns of sensory nerve involvement in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy subtypes // *Muscle & nerve*. – 2022. – Vol. 66, № 2. – P. 131–135. <https://doi.org/10.1002/mus.27530>.
10. Feng Y., Zhang Y., Su X. et al. The comparison of MRN, electrophysiology and progression among typical CIDP and atypical CIDP subtypes // *Scientific reports*. – 2020. – Vol. 10, № 1. – P. 16697. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-73104-1>.
11. Tozza S., Cassano E., Erra C. et al. Role of Imaging in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: A Systematic Review // *European journal of neurology*. – 2025. – Vol. 32, № 6. – P. e70226. <https://doi.org/10.1111/ene.70226>.
12. Azzam M., Kawtharany H., Nazzal J. et al. Diagnostic Test Accuracy of Fat Pad Sampling and Bone Marrow Biopsies in the Diagnosis of AL Amyloidosis: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Blood*. – 2024. – Vol. 144,

Supplement 1. – P. 6896–6896. <https://doi.org/10.1182/blood-2024-210641>

13. van Doorn P. A., Hadden R. D. M., Van den Bergh P. Y. K. Elucidating autoimmune nodopathies and the CIDP spectrum // *Brain : a journal of neurology*. – 2021. – Vol. 144, № 4. – P. 1043–1045. <https://doi.org/10.1093/brain/awab116>.

14. Lewis R. A., van Doorn P. A., Sommer C. Tips in navigating the diagnostic complexities of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Journal of the neurological sciences*. – 2022. – Vol. 443. – P. 120478. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2022.120478>.

15. Caballero-Ávila M., Martín-Aguilar L., Collet-Vidíella R. et al. A pathophysiological and mechanistic review of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy therapy // *Frontiers in immunology*. – 2025. – Vol. 16. – P. 1575464. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2025.1575464>.

16. Magda P., Latov N., Brannagan T. H. 3<sup>rd</sup> et al. Comparison of electrodiagnostic abnormalities and criteria in a cohort of patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Archives of neurology*. – 2003. – Vol. 60, № 12. – P. 1755–1759. <https://doi.org/10.1001/archneur.60.12.1755>.

17. Menon D., Katzberg H. D., Bril V. Treatment Approaches for Atypical CIDP // *Frontiers in neurology*. – 2021. – Vol. 12. – P. 653734. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.653734>.

18. Mahdi-Rogers M., Hughes R. A. Epidemiology of chronic inflammatory neuropathies in southeast England // *European journal of neurology*. – 2014. – Vol. 21, № 1. – P. 28–33. <https://doi.org/10.1111/ene.12190>.

19. Klehmet J., Märtschenz S., Ruprecht K. et al. Analysis of anti-ganglioside antibodies by a line immunoassay in patients with chronic-inflammatory demyelinating polyneuropathies (CIDP) // *Clinical chemistry and laboratory medicine*. – 2018. – Vol. 56, № 6. – P. 919–926. <https://doi.org/10.1515/cclm-2017-0792>.

20. Супонева Н. А. Клиническая и диагностическая роль аутоантител к ганглиозидам периферических нервов: обзор литературы и собственные данные // *Нервно-мышечные болезни*. – 2013. – № 1. – P. 26–34. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2013-0-1-304-312>.

21. Doneddu P. E., Cocito D., Manganelli F. et al. Frequency of diabetes and other comorbidities in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and their impact on clinical presentation and response to therapy // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. – 2020. – Vol. 91, № 10. – P. 1092–1099. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-323615>.

22. Larue S., Bombelli F., Viala K. et al. Non-anti-MAG DADS neuropathy as a variant of CIDP: clinical, electrophysiological, laboratory features and response to treatment in 10 cases // *European journal of neurology*. – 2011. – Vol. 18, № 6. – P. 899–905. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03312.x>.

23. Barohn R. J., Kissel J. T., Warmolts J. R., Mendell J. R. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Clinical characteristics, course, and recommendations for diagnostic criteria // *Archives of neurology*. – 1989. – Vol. 46, № 8. – P. 878–884. <https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520440064022>.

24. Rotta F. T., Sussman A. T., Bradley W. G. et al. The spectrum of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Journal of the neurological sciences*. – 2000. – Vol. 173, № 2. – P. 129–139. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(99\)00317-2](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(99)00317-2).

25. Goedee H. S., van der Pol W. L., Hendrikse J., van den Berg L. H. Nerve ultrasound and magnetic resonance imaging in the diagnosis of neuropathy // *Current opinion in neurology*. – 2018. – Vol. 31, № 5. – P. 526–533. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000607>.

## REFERENCES

1. Mathey E. K., Park S. B., Hughes R. A. et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2015;86(9):973–985. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309697>.

2. Van den Bergh P. Y. K., van Doorn P. A., Hadden R. D. M. et al. 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 // *European journal of neurology*. 2021;28(11):3556–3583. <https://doi.org/10.1111/ene.14959>.

3. Van Gameren I. I., Hazenberg B. P., Bijzet J. et al. Diagnostic accuracy of subcutaneous abdominal fat tissue aspiration for detecting systemic amyloidosis and its utility in clinical practice // *Arthritis and rheumatism*. 2006;54(6):2015–2021. <https://doi.org/10.1002/art.21902>.

4. Abraham A., Albulaihe H., Alabdali M. et al. Frequent laboratory abnormalities in CIDP patients // *Muscle & nerve*. 2016;53(6):862–865. <https://doi.org/10.1002/mus.24978>.

5. Karam C. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: Five New Things // *Neurology. Clinical practice*. 2022;12(3):258–262. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000001150>.

6. Ruiz M., Puthenparampil M., Campagnolo M. et al. Oligoclonal IgG bands in chronic inflammatory polyradiculoneuropathies // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2021;92(9):969–974. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-325868>.

7. Querol L., Siles A. M., Alba-Rovira R. et al. (2017). Antibodies against peripheral nerve antigens in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Scientific reports*. 2017;7(1):14411. <https://doi.org/10.1038/s41598-017-14853-4>.

8. Doneddu P. E., Dentoni M., Nobile-Orazio E. Atypical chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: recent advances on classification, diagnosis, and pathogenesis // *Current opinion in neurology*. 2021;34(5):613–624. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000979>.

9. Shibuya K., Tsuneyama A., Misawa S. et al. Different patterns of sensory nerve involvement in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy subtypes // *Muscle & nerve*. 2022;66(2):131–135. <https://doi.org/10.1002/mus.27530>.

10. Feng Y., Zhang Y., Su X. et al. The comparison of MRN, electrophysiology and progression among typical CIDP and atypical CIDP subtypes // *Scientific reports*. 2020;10(1):16697. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-73104-1>.

11. Tozza S., Cassano E., Erra C. et al. Role of Imaging in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: A Systematic Review // *European journal of neurology*. 2025;32(6):e70226. <https://doi.org/10.1111/ene.70226>.

12. Azzam M., Kawtharany H., Nazzal J. et al. Diagnostic Test Accuracy of Fat Pad Sampling and Bone Marrow Biopsies in the Diagnosis of AL Amyloidosis: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Blood*. 2024;144(Supplement 1):6896–6896. <https://doi.org/10.1182/blood-2024-210641>.

13. van Doorn P. A., Hadden R. D. M., Van den Bergh P. Y. K. Elucidating autoimmune nodopathies and the CIDP spectrum // *Brain : a journal of neurology*. 2021;144(4):1043–1045. <https://doi.org/10.1093/brain/awab116>.

14. Lewis R. A., van Doorn P. A., Sommer C. Tips in navigating the diagnostic complexities of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Journal of the neurological sciences*. 2022;443:120478. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2022.120478>.

15. Caballero-Ávila M., Martin-Aguilar L., Collet-Vidella R. et al. A pathophysiological and mechanistic review of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy therapy // *Frontiers in immunology*. 2025;16:1575464. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2025.1575464>.
16. Magda P., Latov N., Brannagan T. H. 3<sup>rd</sup> et al. Comparison of electrodiagnostic abnormalities and criteria in a cohort of patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Archives of neurology*. 2003;60(12):1755–1759. <https://doi.org/10.1001/archneur.60.12.1755>.
17. Menon D., Katzberg H. D., Bril V. Treatment Approaches for Atypical CIDP // *Frontiers in neurology*. 2021;12:653734. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.653734>.
18. Mahdi-Rogers M., Hughes R. A. Epidemiology of chronic inflammatory neuropathies in southeast England // *European journal of neurology*. 2014;21(1):28–33. <https://doi.org/10.1111/ene.12190>.
19. Klehmet J., Märshenz S., Ruprecht K. et al. Analysis of anti-ganglioside antibodies by a line immunoassay in patients with chronic-inflammatory demyelinating polyneuropathies (CIDP) // *Clinical chemistry and laboratory medicine*. 2018;56(6):919–926. <https://doi.org/10.1515/cclm-2017-0792>.
20. Suponeva N.A. Clinical and diagnostic role of autoantibodies to gangliosides of peripheral nerves: literature review and own experience // *Neuromuscular Diseases*. 2013;(1):26–34. (In Russ.). <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2013-0-1-304-312>.
21. Doneddu P. E., Cocito D., Manganelli F. et al. Frequency of diabetes and other comorbidities in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and their impact on clinical presentation and response to therapy // *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2020;91(10):1092–1099. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-323615>.
22. Larue S., Bombelli F., Viala K. et al. Non-anti-MAG DADS neuropathy as a variant of CIDP: clinical, electrophysiological, laboratory features and response to treatment in 10 cases // *European journal of neurology*. 2011;18(6):899–905. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03312.x>.
23. Barohn R. J., Kissel J. T., Warmolts J. R., Mendell J. R. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Clinical characteristics, course, and recommendations for diagnostic criteria // *Archives of neurology*. 1989;46(8):878–884. <https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520440064022>.
24. Rotta F. T., Sussman A. T., Bradley W. G. et al. The spectrum of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Journal of the neurological sciences*. 2000;173(2):129–139. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(99\)00317-2](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(99)00317-2).
25. Goedee H. S., van der Pol W. L., Hendrikse J., van den Berg L. H. Nerve ultrasound and magnetic resonance imaging in the diagnosis of neuropathy // *Current opinion in neurology*. 2018;31(5):526–533. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000607>.

### Информация об авторах

**Кушнир Яна Богдановна**, врач-невролог 1 неврологического отделения, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0001-7891-9883; **Безводинских Александр Игоревич**, врач-невролог 1 неврологического отделения, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0003-2846-6411; **Кулагин Павел Александрович**, врач-невролог 1 неврологического отделения, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0003-2967-4378; **Бубнова Евгения Викторовна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры рентгенологии и радиационной медицины с рентгенологическим и радиологическим отделениями, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-8193-0116; **Тотолян Наталья Агафоновна**, доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, Первый Санкт-Петербургский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-6715-8203.

### Information about authors

**Kushnir Yana B.**, Neurologist of the 1<sup>st</sup> Neurological Department, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia) ORCID: 0000-0001-7891-9883; **Bezvodinskikh Aleksandr I.**, Neurologist of the 1<sup>st</sup> Neurological Department, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0003-2846-6411; **Kulagin Pavel A.**, Neurologist of the 1<sup>st</sup> Neurological Department, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0003-2967-4378; **Bubnova Evgeniya V.**, Cand. of Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of X-ray and Radiation Medicine with X-ray and Radiological Departments, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-8193-0116; **Totolyan Nataliya A.**, Dr. of Sci. (Med.), Professor of the Department of Neurology, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-6715-8203.