

УДК 616-009.11

DOI 10.34014/2227-1848-2021-3-79-88

СИНДРОМ ЛЬЮИСА – САМНЕРА: АНАЛИЗ СЛУЧАЕВ АТИПИЧНОГО ДЕБЮТА С ПЕРВИЧНОГО АСИММЕТРИЧНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВОВ НОГ

А.С. Ризванова, Е.А. Мельник, Д.А. Гришина, Н.А. Супонева

ФГБНУ «Научный центр неврологии», г. Москва, Россия

Синдром Льюиса – Самнера является наиболее частой атипичной формой хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП). У большинства больных заболевание носит медленно прогрессирующий характер, что является одним из факторов увеличения сроков постановки верного диагноза. Своевременную диагностику в ряде случаев затрудняет и нехарактерное первичное поражение нервов ног у пациентов с синдромом Льюиса – Самнера, для которых типичной клинической картиной является верхний вялый дистальный парапарез.

Цель исследования: определить частоту встречаемости синдрома Льюиса – Самнера (СЛС), дебютирующего с поражения нервов ног; охарактеризовать клинические и параклинические особенности больных с данным синдромом.

Материалы и методы. Проанализированы клинические данные, результаты стимуляционной электронной миографии и ультразвукового исследования периферических нервов 36 пациентов с СЛС. Результаты. Установлен высокий процент (44 %) встречаемости пациентов с СЛС с дебютом с поражения нервов ног. Однако специфические, характерные для ХВДП, изменения при нейрофизиологическом и сонографическом исследовании нервов ног не выявлены. Изменения, типичные для дизиммунной нейропатии, верифицированы только при исследовании клинически интактных длинных нервов рук.

Выводы. В случаях асимметричной нейропатии нижних конечностей идиопатического генеза следует иметь настороженность в отношении СЛС и, даже несмотря на наличие симптоматики только в нижних конечностях, обследовать периферические нервы рук.

Ключевые слова: хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, синдром Льюиса – Самнера, атипичная форма.

Введение. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) представляет собой гетерогенную группу приобретенных нейропатий дизиммунного генеза, среди которых выделяют типичные и атипичные формы заболевания [1–3]. Наиболее распространенной атипичной формой ХВДП является асимметричная мультифокальная сенсомоторная демиелинизирующая полинейропатия, или синдром Льюиса – Самнера (СЛС) [3].

Впервые клинический портрет и положительный эффект от терапии глюкокортикостероидами при данном заболевании описаны в 1982 г. R. Lewis et al. [4]. В основе клинических проявлений СЛС лежит симптомокомплекс верхнего, преимущественно дистального, вялого асимметричного парапареза с развитием сенсорных и моторных нарушений в

руках, мышечных гипотрофий мышц предплечий и кистей, сухожильной гипоаревлексии. У подавляющего большинства больных заболевание дебютирует с поражения нервов рук, лишь в 18 % случаев – с поражения длинных нервов ног с развитием нижнего пара- или монопареза [5]. Течение заболевания чаще носит медленно прогрессирующий характер без выраженных обострений, характерных для ХВДП. У ряда пациентов отмечается доброкачественное течение – прогрессирование симптоматики без развития значимой инвалидизации и необходимости проведения патогенетической терапии на протяжении нескольких лет и даже десятилетий [6–9]. Электрофизиологическая картина при СЛС также имеет ряд особенностей, отличающих данную форму от типичной ХВДП и связанных в первую очередь с отсутствием признаков диффузного демие-

линизирующего процесса, наличием мультифокальных изменений в виде блоков проведения возбуждения по моторным нервным волокнам. Подобные клиничко-нейрофизиологические особенности, по всей видимости, отражают превалирование клеточных механизмов аутоиммунной реакции в патогенезе СЛС над гуморальными [10, 11]. Учитывая известные трудности в своевременной диагностике типичной формы ХВДП, выявление пациентов с СЛС с отличными от типичной формы проявлениями может являться еще более непростой задачей [12, 13].

Цель исследования. Определить частоту встречаемости синдрома Льюиса – Самнера, дебютирующего с поражения нервов ног; охарактеризовать клинические и параклинические особенности больных с данным синдромом.

Материалы и методы. В работу были включены 36 пациентов с диагнозом «синдром Льюиса – Самнера», установленным в соответствии с критериями EFNS/PNS, 2010. Всем больным проводился неврологический осмотр, оценка степени инвалидизации по шкалам INCAT и I-RODS, лабораторные исследования для исключения иных причин нейропатии, в ряде случаев – люмбальная пункция и МРТ плечевых сплетений. Стимуляционная электронейромиография осуществлялась с двух сторон в следующем объеме: исследованы моторные порции *n.n. medianus, ulnaris* (включая стимуляцию в точке Эрба), *n.n. peroneus* и *tibialis*; антидромным методом исследованы чувствительные порции *n.n. medianus, ulnaris*, а также *n.n. peroneus superficialis* и *suralis*. Всем пациентам проводилось ультразвуковое исследование периферических нервов по протоколу UPSS (Ultrasound pattern sum score, A. Grimm, 2018) с оценкой площади поперечного сечения и интраневральных изменений нервов в точках исследования [14, 15].

Результаты. Средний возраст дебюта заболевания среди всех больных составил 50 [26; 68] лет. В половом соотношении преобладали мужчины (27 чел.) (табл. 1). У 44 % пациентов (16 чел.) дебют болезни связан с поражением нервов ног. У 12 чел. на момент исследования симптоматика в руках присоединилась за период от 2 мес. до 5 лет от начала заболевания. В 11 % случаев (4 чел.) симптоматика проявлялась только в ногах: у 2 пациентов – асимметричным вялым нижним парезом, у 2 – исключительно сенсорными нарушениями в ногах, при этом длительность заболевания составляла от 3 до 12 лет. Пациенты с клинической картиной изолированных сенсорных нарушений были расценены как больные с СЛС ввиду наличия при ЭНМГ характерных асимметричных мультифокальных изменений двигательных нервов первично демиелинизирующего характера.

Средний срок постановки диагноза в случае дебюта с поражения нервов рук составил 3 [1; 11] года, в случае дебюта с поражения нервов ног – 3,5 [1; 12] года.

По данным электронейромиографии (табл. 2) характерные демиелинизирующие изменения при исследовании моторных нервных волокон были выявлены только при исследовании нервов рук, тогда как изолированное исследование нервов ног было мало информативным и не удовлетворяло нейрофизиологическим критериям ХВДП EFNS/PNS, 2010 [1].

В табл. 3 представлены результаты УЗИ периферических нервов пациентов, включенных в исследование. Увеличение площади поперечного сечения (ППС) в большинстве случаев выявлялось в срединных отделах локтевого и срединного нервов, что согласуется с наблюдениями зарубежных коллег [16]. При этом сонографическое исследование нервов ног выявило нормальное значение ППС у большинства больных и было неинформативно.

Таблица 1

Table 1

Клиническая характеристика больных

Patients' clinical profile

Характеристики Characteristics	Пациенты с СЛС, дебют с рук (n=20) Patients with LSS, upper-limb onset (n=20)	Пациенты с СЛС, дебют с ног (n=16) Patients with LSS, lower-limb onset (n=16)
Распределение по полу Gender	70 % мужчин (14/20) Males, 70 % (14/20)	81 % мужчин (13/16) Males, 81 % (13/16)
Средний возраст, лет Mean age, years old	52 [30; 64]	49 [26; 68]
Средний срок постановки диагноза, лет Average time of diagnosis, years	3 [1; 11]	3,5 [1; 12]
Средний балл INCAT на момент включения в исследование (0 – норма, 5 – грубые нарушения) Average INCAT score at study entry (0 – norm, 5 – severe disability)	2,5 [1; 4]	2 [0; 6]
Средний балл IRODS на момент включения в исследование (максимальный балл – 48, минимальный – 0) Average IRODS score at study entry (0 – minimal score, 48 – maximal score)	44 [16; 48]	41 [18; 48]

Таблица 2

Table 2

Нейрофизиологические характеристики больных

Neurophysiological characteristics of patients

Параметры ЭНМГ (оценка с наиболее пораженной стороны) Electroneuromyography (examination from the most affected side)	Пациенты с СЛС, дебют с рук (n=20) Patients with LSS, upper-limb onset (n=20)	Пациенты с СЛС, дебют с ног (n=16) Patients with LSS, lower-limb onset (n=16)
Срединный нерв, отведение с m.APB Median nerve, m.APB		
Отсутствие М-ответа с m.APB No M-response	0	0
Латентность дистального М-ответа, мс (N<3,5) Distal latency, ms (N<3,5)	3,94 [2,48; 7,12]	3,73 [2,12; 5,62]

Параметры ЭНМГ (оценка с наиболее пораженной стороны) Electroneuromyography (examination from the most affected side)	Пациенты с СЛС, дебют с рук (n=20) Patients with LSS, upper-limb onset (n=20)	Пациенты с СЛС, дебют с ног (n=16) Patients with LSS, lower-limb onset (n=16)
Амплитуда дистального М-ответа, мВ (N>5) Amplitude of distal M-response, mV (N>5)	4,45 [0,27; 8,7]	5,5 [2,1; 9,4]
СРВм на предплечье, м/с (N>50) Nerve conduction velocity, forearm, m/s (N>50)	40 [17,7; 60]	46,5 [23; 53]
Минимальная латентность F-волны, мс (N<35) Minimal latency of F-wave, ms (N<35)	29 [21; 52,8]	32 [24; 63]
Определенный блок проведения (падение амплитуды проксимального М-ответа относительно дистального на 50 %) Conduction block (50 %)	на предплечье – 40 % на плече – 10 % в точке Эрба – 40 % нет – 10 % forearm – 40 % arm – 10 % Erb's point – 40 % no block – 10 %	на предплечье – 44 % на плече – 0 % в точке Эрба – 25 % нет – 31 % forearm – 44 % arm – 0 % Erb's point – 25 % no block – 31 %
Локтевой нерв, отведение с m.ADM Ulnar nerve, m.ADM		
Отсутствие М-ответа с m.ADM No M-response	0	0
Латентность дистального М-ответа, мс (N<3,0) Distal latency, ms (N<3,0)	3,1 [1,58; 4,2]	3,15 [1,75; 4,88]
Амплитуда дистального М-ответа, мВ (N>6) Amplitude of distal M-response, mV (N>6)	5,65 [0,58; 9,1]	5,9 [0,6; 10,6]
СРВм на предплечье, м/с (N>50) Nerve conduction velocity, forearm, m/s (N>50)	41,2 [19; 54]	45,5 [23; 59]
Минимальная латентность F-волны, мс (N<35) Minimal latency of F-wave, ms (N<35)	30 [17; 55,3]	31 [25; 77]
Определенный блок проведения (падение амплитуды проксимального М-ответа относительно дистального на 50 %) Conduction block (50 %)	на предплечье – 50 % на плече – 10 % в точке Эрба – 25 % нет – 15 % forearm – 50 % arm – 10 % Erb's point – 25 % no block – 15 %	на предплечье – 62 % на плече – 0 % в точке Эрба – 25 % нет – 13 % forearm – 62 % arm – 0 % Erb's point – 25 % no block – 13 %

Параметры ЭНМГ (оценка с наиболее пораженной стороны) Electroneuromyography (examination from the most affected side)	Пациенты с СЛС, дебют с рук (n=20) Patients with LSS, upper-limb onset (n=20)	Пациенты с СЛС, дебют с ног (n=16) Patients with LSS, lower-limb onset (n=16)
Большеберцовый нерв, отведение с m.АН Tibial nerve, m.АН		
Отсутствие М-ответа с m.АН No M-response	0	2
Латентность дистального М-ответа, мс (N<4,0) Distal latency, ms (N<4,0)	3,75 [1,56; 5,86]	3,7 [2,6; 7]
Амплитуда дистального М-ответа, мВ (N>5) Amplitude of distal M-response, mV (N>5)	4,35 [1,4; 12,1]	2,45 [0,6; 12,1]
СРВм на голени, м/с (N>40) Nerve conduction velocity, lower leg, m/s (N>40)	40 [32; 52]	41 [23; 51]
Минимальная латентность F-волны, мс (N<55) Minimal latency of F-wave, ms (N<55)	55,4 [39,4; 80,8]	65 [45,5; 81]
Малоберцовый нерв, отведение с m.EDB Fibular nerve, m.EDB		
Отсутствие М-ответа с m.EDB No M-response	0	1
Латентность дистального М-ответа, мс (N<4,0) Distal latency, ms (N<4,0)	4,1 [2,73; 7,6]	5 [2,9; 7,6]
Амплитуда дистального М-ответа, мВ (N>3) Amplitude of distal M-response, mV (N>3)	4 [0,7; 6,8]	1,9 [0,12; 9,7]
СРВм на голени, м/с (N>40) Nerve conduction velocity, lower leg, m/s (N>40)	37,5 [18,8; 57]	35 [23; 50]
Минимальная латентность F-волны, мс (N<55) Minimal latency of F-wave, ms (N<55)	51,5 [42,8; 71]	63,4 [45,7; 83]
Определенный блок проведения (падение амплитуды проксимального М-ответа относительно дистального на 50 %) Conduction block (50 %)	на голени – 25 % нет – 75 % at the fibula – 25 % no block – 75 %	на голени – 27 % нет – 73 % at the fibula – 27 % no block – 73 %

Примечание. СРВм – скорость распространения возбуждения по двигательным волокнам.

Таблица 3

Table 3

Данные ультразвукового исследования периферических нервов у пациентов с СЛС

Nerve ultrasound examination in LSS patients

Нерв, уровень исследования Nerve, examination site	Нормативные значения ППС нервов, мм ² , и диаметра корешков C5/C6, мм, по протоколу A. Grimm, 2018 [14] Normative values of nerves CSA (mm ²) and C5, C6 root diameter (mm), A. Grimm, 2018 [14]	Значения полученных величин, мм ² или мм Obtained values (mm ² or mm)
Срединный нерв на уровне предплечья Median nerve, forearm	<10	9 [5,1; 34]
Срединный нерв на уровне локтевого сгиба Median nerve, midarm	<12,5	12 [8; 33]
Срединный нерв на уровне плеча Median nerve, arm	<12	13 [6; 35]
Локтевой нерв на уровне предплечья Ulnar nerve, forearm	<8,5	8 [5; 34]
Локтевой нерв на уровне плеча Ulnar nerve, arm	<9,5	11 [7; 35]
Поверхностный лучевой нерв на уровне локтя Superficial radial nerve, elbow	<3,0	3 [2; 4]
Блуждающий нерв Vagus nerve	<3,5	3 [2; 9]
C5 продольно C5 diameter	<2,9	3 [2,4; 4,8]
C6 продольно C6 diameter	<4,2	3,8 [2,6; 8,7]
Малоберцовый нерв в подколенной ямке Fibular nerve, popliteal fossa	<11,5	11 [6; 27]
Большеберцовый нерв в подколенной ямке Tibialis nerve, popliteal fossa	<33 и <37 для мужчин старше 60 лет <33 and <37 for males over 60 years	29 [18; 39]
Большеберцовый нерв на уровне медиальной лодыжки Tibialis nerve, ankle	<14	10 [8; 17]
Икроножный нерв на уровне нижней трети голени Suralis nerve, ankle	<3,5	3 [2; 7]
Поверхностный малоберцовый нерв на уровне нижней трети голени Superficial peroneal nerve, ankle	<3,5	3 [2; 5]

Обсуждение. Постановка верного диагноза при атипичной мультифокальной форме ХВДП, при СЛС, в нашей стране затягивается на годы вне зависимости от дебюта заболевания. Одной из причин может являться замедленное развитие болезни, не приводящее к значимой инвалидизации, что увеличивает срок обращения пациента за специализированной помощью.

В настоящей работе продемонстрирован высокий процент встречаемости пациентов с СЛС, заболевание у которых дебютировало с поражения нервов ног, что оказалось выше по сравнению с наблюдениями зарубежных коллег [5]. При этом нейрофизиологическое и сонографическое исследование наиболее клинически вовлеченных сегментов (длинных нервов ног) специфических изменений, характерных для ХВДП, не выявило, что затрудняло установление верного диагноза. Только исследование клинически интактных длинных нервов рук позволило верифицировать изменения, типичные для мультифокального дизиммунного их поражения [10, 11, 16], получить соответствие нейрофизиологическим

критериям ХВДП (EFNS, PNS, 2010) и установить диагноз СЛС.

Заключение. Синдром Льюиса – Самнера обладает гетерогенностью клинических проявлений и в ряде случаев дебютирует с поражения периферических нервов ног, при этом клиническая картина может быть длительное время представлена нижним асимметричным вялым парезом. Учитывая особенности нейрофизиологической и сонографической картины при данном заболевании, наиболее информативным для установки диагноза является обязательное проведение исследования нервов рук и сопоставление полученных результатов с международными критериями диагностики ХВДП. В случаях асимметричной нейропатии нижних конечностей идиопатического генеза следует особенно тщательно подходить к выполнению протокола ЭНМГ-исследования и обследовать периферические нервы рук, даже несмотря на наличие симптоматики только в нижних конечностях. Это позволит своевременно выявлять пациентов с ХВДП, при которой разработано эффективное патогенетическое лечение.

Исследование выполнено в рамках государственного задания ФГБНУ «Научный центр неврологии».

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература

1. Van Den Bergh P.Y., Hadden R.D., Bouche P., Cornblath D.R., Hahn A., Illa I., Koski C.L. 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. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2010; 15: 1–9.
2. Mathey E.K., Park S.B., Hughes R.A., Pollard J.D., Armati P.J., Barnett M.H., Taylor B.V., Dyck P.J., Kiernan M.C., Lin S.C. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2015; 86 (9): 973–985. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309697.
3. Lehmann H.C., Burke D., Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.* 2019; 90 (9): 981–987.
4. Lewis R.A., Sumner A.J., Brown M.J., Asbury A.K. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology.* 1982; 32: 958–964.
5. Fargeot G., Maisonobe T., Psimaras D., Debs R., Lenglet T., Adams D., Vandendries C., Labeyrie C., Viala K. Comparison of Lewis – Sumner syndrome with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy patients in a tertiary care centre. *European Journal of Neurology.* 2020; 27 (3): 522–528.
6. Гришина Д.А., Супонева Н.А., Ризванова А.С. Стационарное течение атипичных форм хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии: клиническое наблюдение за 8 пациентами без проведения патогенетической терапии. *Нервно-мышечные болезни.* 2020; 10 (2): 22–30.

7. Attarian S., Verschueren A., Franques J., Salort-Campana E., Jouve E., Pouget J. Response to treatment in patients with lewis-sumner syndrome. *Muscle Nerve*. 2011; 44 (2): 179–184. DOI: 10.1002/mus.22024.
8. Hughes I.M., Goodridge A.E. Clinical Features of Lewis-Sumner Syndrome: Can Trauma Precipitate Symptoms? *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques*. 2019: 1–5. DOI: 10.1017/cjn.2018.389.
9. Lewis R.A., Sumner A.J., Brown M.J., Asbury A.K. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology*. 1982; 32: 958–964.
10. Kuwabara S., Iose S., Mori M., Mitsuma S., Sawai S., Beppu M., Sekiguchi Y., Misawa S. Different electrophysiological profiles and treatment response in “typical” and “atypical” chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2015; 86: 1054–1059.
11. Shibuya K., Tsuneyama A., Misawa S., Suichi T., Suzuki Y., Kojima Y., Nakamura K., Kano H., Prado M., Kuwabara S. Cranial nerve involvement in typical and atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies. *European Journal of Neurology*. 2020; 27 (12): 2658–2661.
12. Allen J.A., Ney J., Lewis R.A. Electrodiagnostic errors contribute to chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy misdiagnosis. *Muscle Nerve*. 2018; 57 (4): 542–549. DOI: 10.1002/mus.25997. PMID: 29053880.
13. Allen J.A., Lewis R.A. CIDP diagnostic pitfalls and perception of treatment benefit. *Neurology*. 2015; 85: 498–504.
14. Grimm A., Décard B.F., Axer H., Fuhr P. The Ultrasound pattern sum score – UPSS. A new method to differentiate acute and subacute neuropathies using ultrasound of the peripheral nerves. *Clinical Neurophysiology*. 2015; 126 (11): 2216–2225.
15. Вуйцик Н.Б., Супонева Н.А., Четкин А.О., Пирадов М.А., Суслина З.А. Ультразвуковая нейровизуализация при хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии*. 2014; 8 (3).
16. Kerasnoudis A., Pitarokoili K., Haghikia A., Gold R., Yoon M.S. Nerve ultrasound protocol in differentiating chronic immune-mediated neuropathies. *Muscle & Nerve*. 2016; 54 (5): 864–871.

Поступила в редакцию 28.06.2021; принята 17.07.2021.

Авторский коллектив

Ризванова Алина Сафовна – врач-невролог, ФГБНУ «Научный центр неврологии». 125367, Россия, г. Москва, Волоколамское шоссе, 80; e-mail: rizvanova.alina@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-9890-3552>.

Мельник Евгения Александровна – врач-невролог, ФГБНУ «Научный центр неврологии». 125367, Россия, г. Москва, Волоколамское шоссе, 80; e-mail: evmel88@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5436-836X>.

Гришина Дарья Александровна – кандидат медицинских наук, руководитель Центра заболеваний периферической нервной системы, ФГБНУ «Научный центр неврологии». 125367, Россия, г. Москва, Волоколамское шоссе, 80; e-mail: dgrishina82@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7924-3405>.

Супонева Наталья Александровна – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, руководитель отделения нейрореабилитации и физиотерапии, ФГБНУ «Научный центр неврологии». 125367, Россия, г. Москва, Волоколамское шоссе, 80; e-mail: nasu2709@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3956-6362>.

Образец цитирования

Ризванова А.С., Мельник Е.А., Гришина Д.А., Супонева Н.А. Синдром Льюиса – Самнера: анализ случаев атипичного дебюта с первичного асимметричного поражения нервов ног. *Ульяновский медико-биологический журнал*. 2021; 3: 79–88. DOI: 10.34014/2227-1848-2021-3-79-88.

LEWIS-SUMNER SYNDROME: ANALYSIS OF ATYPICAL ONSET WITH PRIMARY ASYMMETRIC LESIONS OF LOWER LIMB NERVES

A.S. Rizvanova, E.A. Mel'nik, D.A. Grishina, N.A. Suponeva

Research Center of Neurology, Moscow, Russia

Lewis-Sumner syndrome is the most common atypical form of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). In most patients, the disease is slowly progressive, which slows down the correct diagnosis. Timely diagnosis in some cases is also complicated by an abnormal primary lesion of the lower limb nerves in patients with Lewis-Sumner syndrome, for whom the typical clinical picture is upper flaccid distal paraparesis.

The objective of the study is to determine the frequency of Lewis-Sumner syndrome (LSS), with the lower limb nerve onset; to characterize clinical and paraclinical characteristics of patients with the syndrome.

Materials and Methods. The authors analyzed clinical data, results of stimulation electroneuromyography and ultrasound examination of peripheral nerves of 36 LSS patients.

Results. The authors observed a high percentage (44 %) of LSS patients with lower limb nerve onset. However, changes in the neurophysiological and sonographic examination of the lower limb nerves, specific for CIDP, were not revealed. Changes typical of dysimmune neuropathy were verified only in the study of clinically intact long upper limb nerves.

Conclusion. In asymmetric neuropathy of the lower limbs of idiopathic genesis, one should remember about LSS and, even despite the presence of symptoms only in the lower limbs, examine the peripheral nerves of the upper limbs.

Key words: chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, Lewis-Sumner syndrome, atypical form.

The study was carried out within the framework of the state assignment set out by "Scientific Center of Neurology".

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

References

1. Van Den Bergh P.Y., Hadden R.D., Bouche P., Cornblath D.R., Hahn A., Illa I., Koski C.L. 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. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2010; 15: 1–9.
2. Mathey E.K., Park S.B., Hughes R.A., Pollard J.D., Armati P.J., Barnett M.H., Taylor B.V., Dyck P.J., Kiernan M.C., Lin S.C. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2015; 86 (9): 973–985. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309697.
3. Lehmann H.C., Burke D., Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.* 2019; 90 (9): 981–987.
4. Lewis R.A., Sumner A.J., Brown M.J., Asbury A.K. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology.* 1982; 32: 958–964.
5. Fargeot G., Maisonobe T., Psimaras D., Debs R., Lenglet T., Adams D., Vandendries C., Labeyrie C., Viala K. Comparison of Lewis – Sumner syndrome with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy patients in a tertiary care centre. *European Journal of Neurology.* 2020; 27 (3): 522–528.
6. Grishina D.A., Suponeva N.A., Rizvanova A.S. Statsionarnoe techenie atipichnykh form khronicheskoy vospalitel'noy demieliniziruyushchey polineyropatii: klinicheskoe nablyudenie za 8 patsientami bez provedeniya patogeneticheskoy terapii [Atypical variants of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with benign course: Clinical observation of 8 patients without pathogenic therapy]. *Nervno-myshechnye bolezni.* 2020; 10 (2): 22–30 (in Russian).
7. Attarian S., Verschueren A., Franques J., Salort-Campana E., Jouve E., Pouget J. Response to treatment in patients with lewis-sumner syndrome. *Muscle Nerve.* 2011; 44 (2): 179–184. DOI: 10.1002/mus.22024.

8. Hughes I.M., Goodridge A.E. Clinical Features of Lewis-Sumner Syndrome: Can Trauma Precipitate Symptoms? *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques*. 2019; 1–5. DOI: 10.1017/cjn.2018.389.
9. Lewis R.A., Sumner A.J., Brown M.J., Asbury A.K. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology*. 1982; 32: 958–964.
10. Kuwabara S., Iose S., Mori M., Mitsuma S., Sawai S., Beppu M., Sekiguchi Y., Misawa S. Different electrophysiological profiles and treatment response in “typical” and “atypical” chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2015; 86: 1054–1059.
11. Shibuya K., Tsuneyama A., Misawa S., Suichi T., Suzuki Y., Kojima Y., Nakamura K., Kano H., Prado M., Kuwabara S. Cranial nerve involvement in typical and atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies. *European Journal of Neurology*. 2020; 27 (12): 2658–2661.
12. Allen J.A., Ney J., Lewis R.A. Electrodiagnostic errors contribute to chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy misdiagnosis. *Muscle Nerve*. 2018; 57 (4): 542–549. DOI: 10.1002/mus.25997. PMID: 29053880.
13. Allen J.A., Lewis R.A. CIDP diagnostic pitfalls and perception of treatment benefit. *Neurology*. 2015; 85: 498–504.
14. Grimm A., Décard B.F., Axer H., Fuhr P. The Ultrasound pattern sum score – UPSS. A new method to differentiate acute and subacute neuropathies using ultrasound of the peripheral nerves. *Clinical Neurophysiology*. 2015; 126 (11): 2216–2225.
15. Vuytsik N.B., Suponeva N.A., Chechetkin A.O., Piradov M.A., Suslina Z.A. Ul'trazvukovaya neyrovizualizatsiya pri khronicheskoy vospalitel'noy demieliniziruyushchey polinevropatii [Ultrasound neuroimaging in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy]. *Annaly klinicheskoy i eksperimental'noy nevrologii*. 2014; 8 (3) (in Russian).
16. Kerasnoudis A., Pitarokoili K., Haghikia A., Gold R., Yoon M.S. Nerve ultrasound protocol in differentiating chronic immune-mediated neuropathies. *Muscle & Nerve*. 2016; 54 (5): 864–871.

Received June 28, 2021; accepted July 17, 2021.

Information about the authors

Rizvanova Alina Safovna, Neurologist, Research Center of Neurology. 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe highway, 80; e-mail: rizvanova.alina@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-9890-3552>.

Mel'nik Evgeniya Aleksandrovna, Neurologist, Research Center of Neurology. 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe highway, 80; e-mail: evmel88@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5436-836X>.

Grishina Dar'ya Aleksandrovna, Candidate of Science (Medicine), Head of the Center for Diseases of the Peripheral Nervous System, Research Center of Neurology. 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe highway, 80; e-mail: dgrishina82@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7924-3405>.

Suponeva Natal'ya Aleksandrovna, Doctor of Science (Medicine), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Head of the Department of Neurorehabilitation and Physiotherapy, Research Center of Neurology. 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe highway, 80; e-mail: nasu2709@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3956-6362>.

For citation

Rizvanova A.S., Mel'nik E.A., Grishina D.A., Suponeva N.A. Sindrom L'yuisa – Samnera: analiz sluchaev atipichnogo debyuta s pervichnogo asimetrichnogo porazheniya nervov nog [Lewis-Sumner syndrome: Analysis of atypical onset with primary asymmetric lesions of lower limb nerves]. *Ulyanovskiy mediko-biologicheskij zhurnal*. 2021; 3: 79–88. DOI: 10.34014/2227-1848-2021-3-79-88 (in Russian).