



Л.Л. ЧЕБОТАРЬОВА¹, О.С. СОЛОНОВИЧ¹,
О.І. МИЦАК¹, Є.І. СЕВЕРЕНЧУК¹, А.С. СОЛОНОВИЧ²

¹ДУ «Інститут нейрохірургії імені акад. А.П. Ромоданова
НАМН України», Київ

²КНП «Інститут серця МОЗ України», Київ

Синдром Льюїса—Самнера: клінічний випадок

Синдром Льюїса—Самнера (СЛС), або мультифокальна набута демієлінізуюча сенсомоторна нейропатія (MADSAM), є рідкісною формою хронічної запальної демієлінізуючої полінейропатії, що характеризується асиметричним вогнищевим ураженням периферичних нервів. Це автоімунне захворювання має повільно прогресуючий перебіг і може суттєво впливати на працездатність, рівень функціональної активності та якість життя пацієнта. Клінічна картина СЛС включає поступово наростаючу асиметричну слабкість у дистальних і проксимальних відділах кінцівок, сенсорні розлади у вигляді парестезій, оніміння чи болю, а також зниження або відсутність сухожильних рефлексів, що значно ускладнює раннє розпізнавання. Асиметричність і мультифокальний характер симптомів часто призводять до помилкового трактування як мононевропатії, плексопатії чи радикулопатії, що затримує встановлення правильного діагнозу. Важливим етапом є диференціація СЛС від мультифокальної моторної нейропатії, васкулітичних нейропатій та класичної ХЗДП, оскільки підходи до лікування суттєво різняться. У статті наведено клінічний випадок, що демонструє типові труднощі ранньої діагностики й підкреслює ключову роль нейрофізіологічних методів. Електронейроміографія (ЕНМГ) є незамінним інструментом, оскільки дає можливість виявити блоки проведення, темпоральну дисперсію, уповільнення швидкості проведення імпульсу та об'єктивно підтвердити демієлінізуючий характер ураження. Саме дані ЕНМГ забезпечують правильну верифікацію діагнозу, уточнення локалізації, визначення тяжкості процесу та моніторинг ефективності лікування в динаміці. Поеднання клінічного огляду, лабораторних тестів і нейрофізіологічних досліджень забезпечує найвищу точність діагностики та дає змогу обґрунтовано формувати терапевтичну стратегію. Сучасні підходи до лікування ґрунтуються на застосуванні внутрішньовенних імуноглобулінів, кортикостероїдів, плазмаферезу та імуносупресантів, що дає можливість досягати стійкого клінічного покращення та знижувати ризик інвалідизації. Метою публікації є підвищення обізнаності та настороженості клініцистів щодо цього рідкісного й складного для діагностики захворювання, яке потребує мультидисциплінарного підходу, адже своєчасна діагностика, раннє призначення імунотерапії та індивідуалізована тактика ведення суттєво впливають на прогноз і якість життя пацієнтів.

Ключові слова: Синдром Льюїса—Самнера, нейропатія периферичних нервів, MADSAM, діагностика, електронейроміографія.

Синдром Льюїса—Самнера (СЛС, Lewis—Sumner syndrome), також відомий як мультифокальна набута сенсорна та моторна полінейропатія, що демієлінізує (MADSAM), — це імуноопосередкована нейропатія, яка характеризується асиметричним ураженням дистальних м'язів кінцівок із сенсомоторними порушеннями [16]. Захворювання вперше описано Л.А. Льюїса та співавт. у 1982 р. [23] у п'ятьох пацієнтів із хронічною асиметричною сенсомоторною нейропатією найбільш виразною у верхніх кінцівках. Автори виявили електрофізіологічні

ознаки стійкої мультифокальної блокади провідності нервів. У трьох пацієнтів біопсія литкового нерва виявила переважно демієлінізуючі-ремієлінізуючі зміни з різним ступенем втрати волокон. У двох пацієнтів також спостерігався гострий неврит зорового нерва. У двох пацієнтів, яким було призначено кортикостероїди, відбулося клінічне поліпшення, тоді як у решти, які не отримували лікування, зареєстровано статичний дефіцит або стійке прогресування симптомів. Дослідники припустили автоімунну природу захворювання.

Отримано • Received 13.06.2025 | Прийнято до друку • Accepted 21.07.2025 | Опубліковано • Published 30.09.2025

© 2025 Автори. Опубліковано на умовах ліцензії CC BY-ND 4.0 • Authors. Published under the CC BY-ND 4.0 license

Контактна інформація • Corresponding author:

Чеботарьова Лідія Львівна, д. мед. н., проф., начальник відділу нейрофізіології, засл. діяч науки і техніки України

<https://orcid.org/0000-0001-7881-8564>

E-mail: llche@ukr.net

Поширеність СЛС становить 1—9 випадків на 1 млн населення, частіше трапляється серед чоловіків [34]. Незважаючи на відносну рідкісність СЛС, він є значним економічним тягарем через велику вартість лікування [3]. Останні дослідження продемонстрували ефективність підшкірного та внутрішньовенного введення імуноглобуліну як підтримувальної терапії, а нові імуномодулювальні препарати можна використовувати у рефрактерних випадках [29].

Оскільки захворювання рідкісне, а симптоматику є варіабельною та неспецифічною, установити діагноз часто важко, що частково пояснює малу кількість зареєстрованих випадків [1]. У встановленні діагнозу можуть допомогти дослідження нервової провідності та спеціальний режим магнітно-резонансної томографії (МРТ) з T2 STIR [39].

Клінічний випадок

Пацієнт Т., 46 років, направлений в Інститут нейрохірургії імені акад. А.П. Ромоданова НАМН України зі скаргами на слабкість у лівій кисті та затерпання 4-го та 5-го пальців лівої руки.

Анамнез життя: страждає на гіпертонічну хворобу, з приводу чого приймає лозартан у дозі 50 мг, бісопролол у дозі 5 мг. Туберкульоз, венеричні та інфекційні захворювання заперечує. Сімейний анамнез не обтяжений.

Анамнез захворювання: вважає себе хворим з 03.05.2024 р., коли різко виникло порушення зору на ліве око (випадіння бічного поля зору лівого ока), що тривало близько 5 хв і самостійно регресувало. 05.05.2024 р. уранці повторно виник епізод випадіння поля зору лівого ока, що супроводжувався онімінням переважно 4-го і 5-го пальців лівої кисті. Ці порушення самостійно минули протягом години. З зазначеними скаргами звернувся до сімейного лікаря та невролога. 06.06.2024 р. проведено МРТ головного мозку, за даними якої гострої вогнищевої патології не виявлено. Протягом наступних 10 днів відзначав погіршення стану — наростає виразність оніміння в обох руках, переважно кистях, виникла слабкість у верхніх кінцівках, слабкість та відчуття затерпання обох стоп. Раніше спостерігав періодичні короткотривалі (до години) епізоди втрати зору на ліво око, з приводу чого неодноразово звертався до невролога, який установив діагноз повторних транзиторних ішемічних атак. У жовтні 2023 р. раптово виникли розриви менісків, спочатку на одній нозі, потім на другій без видимої причини (травм не було), з'явилася слабкість у лівій стопі.

З метою диференційної діагностики між периферичним і центральним парезом лівої руки проведено стимуляційну електронейроміографію (ЕНМГ) верхніх кінцівок. Виявлено значне зниження швидкості проведення збудження (ШПЗ) по моторних волокнах лівого ліктьового нерва в атиповому місці (з рівня верхньої третини передпліччя

та вище), а також значне зниження амплітуди М-відповіді з лівого гіпотенару при стимуляції ліктьового нерва в проксимальнішій точці (на 3 см нижче ліктя) порівняно з дистальнішою точкою (верхня третина передпліччя) — ознаки блоку проведення 3—4 ступеня. Легке зниження амплітуди М-відповіді з правого гіпотенару при стимуляції правого ліктьового нерва в проксимальній точці (на рівні 3 см нижче ліктя) порівняно з більш дистальною стимуляцією — ознаки блоку проведення 1 ступеня (табл. 1, рис. 1, 2).

Виявлено вірогідний блок проведення по правому серединному нерву в атиповому місці (на рівні передпліччя) (рис. 3), відсутній сенсорний потенціал з ліктьового нерва зліва. В інших досліджених нервах верхніх кінцівок порушення провідності не виявлено.

Для об'єктивної оцінки провідності по пірамідних шляхах кортико-спінальних трактів проведено транскраніальну магнітну стимуляцію (ТМС), за даними якої порушень проведення по пірамідних шляхах не виявлено. Це дало підставу заперечити пірамідну недостатність.

За результатами аналізу нейрофізіологічних показників і клініко-діагностичного зіставлення (ЕНМГ-ознаки значного ураження лівого ліктьового нерва з наявністю блоку проведення в атиповому місці (на рівні верхньої третини передпліччя); субклінічні ознаки помірного ураження правого ліктьового нерва та правого серединного нерва з імовірними блоками проведення на рівні передпліччя) установлено діагноз «Асиметрична сенсомоторна демієлінізуюча невропатія з наявністю блоків проведення, імовірно, аутоімунного генезу», тобто СЛС (варіант хронічної запальної демієлінізуючої полінейропатії (Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (CIDP))). Проведено дообстеження: ЕНМГ і голчасту електроміографію, які не виявили ознак ураження нервів або м'язів нижніх кінцівок.

Для уточнення діагнозу та визначення подальшої тактики ведення пацієнта скерували на кафедру неврології Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика. У неврологічному статусі зафіксовано: легку слабкість м'язів кистей, переважно правої, з легкою гіпотрофією. М'язи стоп без явних ознак гіпотрофії. На тлі поживлення сухожилкових та періостальних рефлексів відзначено зниження розгинально-ліктьових та ахіллових рефлексів. При дослідженні поверхневої чутливості виявлено гіпестезію по ліктьовому краю лівої кисті. Знижена вібраційна чутливість на ногах. На підставі аналізу клініко-анамнестичних даних, результатів неврологічного та нейрофізіологічного досліджень підтверджено діагноз асиметричної сенсомоторної демієлінізуючої полінейропатії з блоками проведення. Рекомендовані консультація імунолога та імунологічне обстеження. З огляду на прогресивне погіршення стану пацієнта призначено внутрішньовенну терапію імуноглобуліном із

Т а б л и ц я 1

Результати електронейроміографічного обстеження пацієнта

Швидкість поширення збудження моторна

Проба	Точка стимуляції	Латентність, мс	Амплітуда, мВ	Тривалість, мс	Площа, мВ · мс	Стимуляція, мА	Стимуляція, мс	Відстань, мм	Час, мс	Швидкість, м/с	Норма швидкості, м/с	Відхилення швидкості, %
<i>Ліворуч, extensor indicis, radialis, C6 C7 C8</i>												
7	Верхня третина передпліччя	2,8	8,8	6,68	38,5	57	0,3	130				
	Точка супинатора	5,0	8,0	7,27	34,5	70	0,5	160	2,29	69,9		
<i>Праворуч, abductor digiti minimi, ulnaris, C8 T1</i>												
4	Зап'ясток	2,1	10,4	5,4	28,6	27	0,2	50				
	Ліктьовий згин – 3 см	7,2	5,7	5,87	15,2	100	0,2	275	5,09	54,0	50,0	Норма
	Нижня третина плеча	9,2	5,7	6,48	15,6	100	0,2	110	2,03	54,2	50,0	Норма
<i>Ліворуч, abductor digiti minimi, ulnaris, C8 T1</i>												
3	Зап'ясток	2,1	8,8	5,21	22,7	22	0,2	60				
	Нижня третина передпліччя	3,6	7,3	5,65	21,9	85	0,2	100	1,56	64,1	50,0	Норма
	Середня третина плеча	4,5	6,5	5,24	17,7	100	0,2	60	0,885	67,8	50,0	Норма
	Ліктьовий згин – 3 см	8,4	1,0	12,0	3,5	100	0,2	110	3,9	28,2	50,0	-43,6
	Нижня третина плеча	12,7	0,7	12,3	1,8	100	0,2	130	4,28	30,4	50,0	-39,2
<i>Праворуч, abductor pollicis brevis, medianus, C8 T1</i>												
5	Зап'ясток	2,7	6,7	7,15	23,9	47	0,2	75				
	Ліктьовий згин	8,1	3,6	7,83	19,5	53	0,2	300	5,4	55,6	50,0	Норма
<i>Ліворуч, abductor pollicis brevis, medianus, C8 T1</i>												
1	Зап'ясток	2,9	10,5	5,68	31,7	26	0,2	70				
	Ліктьовий згин	7,7	11,3	5,64	32,7	41	0,2	290	4,76	60,9	50,0	Норма

Швидкість поширення збудження сенсорна

<i>Ліворуч, ramus superficialis n. radialis, C5 C6</i>												
10	Середня третина передпліччя	2,0	16,5	1,3	9,1	18	0,1	130	2,04	63,7	50,0	Норма
<i>Праворуч, n. medianus</i>												
12	Зап'ясток	2,2	17,7	2,1	20,4	19	0,1	140	2,24	62,5	50,0	Норма
<i>Ліворуч, n. medianus</i>												
8	Зап'ясток	2,7	20,1	1,7	16,6	22	0,1	155	2,68	57,8	50,0	Норма
<i>Праворуч, n. ulnaris V dig.</i>												
11	Зап'ясток	1,9	24,1	1,7	15,4	20	0,1	115	1,94	59,4	50,0	Норма
<i>Ліворуч, n. ulnaris V dig.</i>												
9	Зап'ясток		0			17	0,1					

Параметри F-хвилі

Проба	Латентність, мс	Латентність М-відповіді, мс	Мінімальна латентність F-хвилі, мс
<i>Праворуч, abductor pollicis brevis, medianus, C8 T1</i>			
6	31,8	3,48	28,4
<i>Ліворуч, abductor pollicis brevis, medianus, C8 T1</i>			
2	29,1	2,92	26,2

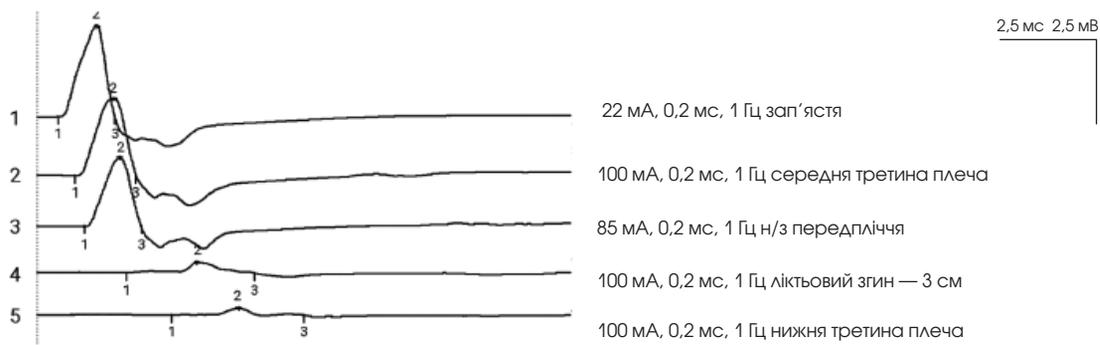


Рис. 1. ШПЗ моторна по лівому ліктьовому нерву, М-відповідь *m. abductor digiti minimi sin, ulnaris, C8 T1*: треки 1, 2, 3 — показники амплітуди М-відповіді в межах норми, треки 4, 5 — значно знижені, ознаки блоку проведення 3—4 ступеня

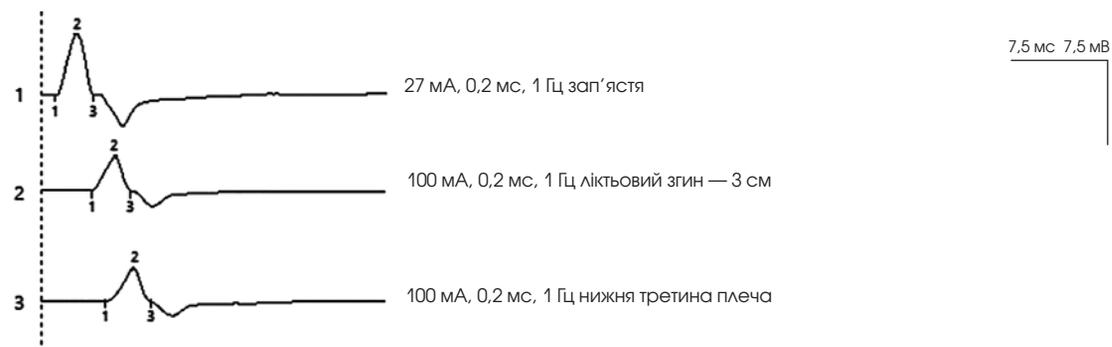


Рис. 2. ШПЗ моторна по правому ліктьовому нерву, М-відповідь *m. abductor digiti minimi dex, ulnaris, C8 T1*. Легке зниження амплітуди М-відповіді з правого гіпотенеру при стимуляції на рівні 3 см нижче ліктя — ознаки блоку проведення 1 ступеня

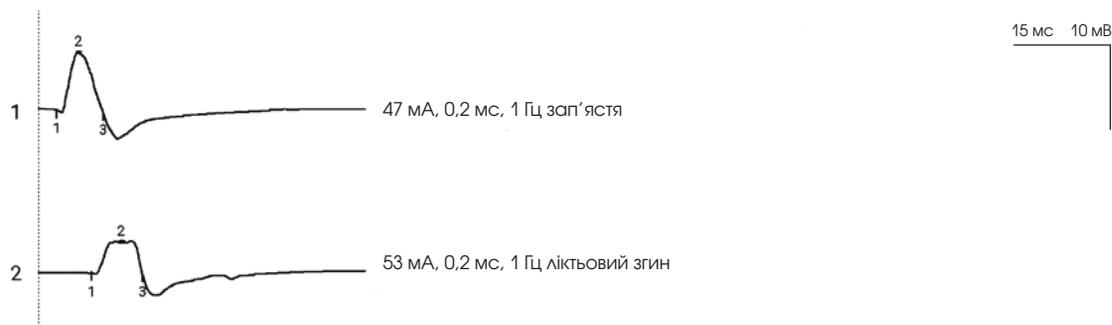


Рис. 3. ШПЗ моторна по правому серединному нерву, *m. abductor pollicis brevis dex, medianus, C8 T1*

проведенням контрольної ЕНМГ у динаміці лікування.

За результатами імунологічного обстеження виявлено імунні порушення, пов'язані з аутоімунним процесом із гіперактивністю Т-клітинного імунітету (ІРІ 2,51) (табл. 2).

У зв'язку з погіршенням стану пацієнта його госпіталізовано до відділення неврології Київської міської клінічної лікарні № 9 із діагнозом «хронічна асиметрична демієлінуюча сенсорномоторна полінейропатія, СЛС» для проходження курсу лікування препаратом «Біовен».

Дані об'єктивного обстеження при госпіталізації: загальний стан середнього ступеня тяжкості,

будова тіла нормостенічна, індекс маси тіла — 27,7 кг/м². Шкірні покриви звичайного кольору, чисті. Периферичні лімфатичні вузли незбільшені, безболісні. У легенях дихання везикулярне, хрипів немає, частота дихання — 18/хв. Тони серця звучні, ритмічні, частота серцевих скорочень — 80 уд./хв, артеріальний тиск — 130/80 мм рт. ст. Живіт м'який, безболісний, печінка не збільшена. Периферичних набряків немає.

У загальних аналізах крові та сечі значущих відхилень не виявлено. Аналіз крові на ревмопроби: ревматоїдний фактор — 61,5 Од/мл (норма 14 Од/мл), антистрептолізин О < 100 Од/мл (норма < 200 Од/мл), С-реактивний білок — 0,3 мг/л

Т а б л и ц я 2

Результати імунологічного обстеження пацієнта

Назва дослідження	Результат	Референтні значення
<i>Комплекс № 236 «Імунологічне обстеження розширене (з DHR-тестом)»</i>		
Активність комплементу (CH50), ЛО	78	56—91
Вміст сироваткового імуноглобуліну А, г/л	2,06	0,7—4
Вміст сироваткового імуноглобуліну М, г/л	0,90	0,46—3,04
Вміст сироваткового імуноглобуліну G, г/л	9,6	6,5—16
Вміст загального імуноглобуліну Е, Од/мл	199,1*	1,5—158
<i>Базові субпопуляції. Первинна проба: венозна кров</i>		
T-лімфоцити (CD3 ⁺), %	80,8*	60—80
T-лімфоцити (CD3 ⁺), × 10 ⁹ /л	1,16*	0,8—2,2
T-хелпери (CD3 ⁺ CD4 ⁺), %	56,1*	33—52
T-хелпери (CD3 ⁺ CD4 ⁺), × 10 ⁹ /л	0,77	0,5—1,4
T-цитотоксичні лімфоцити (CD3 ⁺ CD8 ⁺), %	22,4	19—35
T-цитотоксичні лімфоцити (CD3 ⁺ CD8 ⁺), × 10 ⁹ /л	0,31	0,3—0,9
Співвідношення CD3 ⁺ CD4 ⁺ /CD3 ⁺ CD8 ⁺	2,51*	1,0—2,5
CD3 ⁺ CD4 ⁺ CD8 ⁺ , %	1,4	< 3,0
CD3 ⁺ CD4 ⁺ CD8 ⁻ , %	3,2	< 7
B-лімфоцити (CD19 ⁺), %	5,4*	7—19
B-лімфоцити (CD19 ⁺), × 10 ⁹ /л	0,080*	0,1—0,4
NK-клітини (CD3 ⁻ CD16 ⁺ /56 ⁺), %	12,1	6—20
NK-клітини (CD3 ⁻ CD16 ⁺ /56 ⁺), × 10 ⁹ /л	0,181	0,1—0,4

Примітка. * Показники, що виходять за межі нормативних значень

(норма < 10 мг/л), ревматоїдний фактор 58,5 Од/л (норма < 14 Од/мл). За даними біохімічного аналізу крові: загальний білірубін — 7,2 мкмоль/л, аланінамінотрансфераза — 38,7 МО/л, аспартат-амінотрансфераза — 29,8 МО/л, загальний білок — 72 г/л, сечовина — 6,9 ммоль/л. Рівень креатиніну — 83 мкмоль/л, що відповідало швидкості клубочкової фільтрації 102 мл/хв/1,73 м² за формулою EPI. Аналіз крові на антиген HLA-B27 негативний. Антитіла до збудника бореліозу IgM та IgG не виявлені. Аналізи крові на HIV1/2, HBsAg, HBsAB, RW — негативні.

На електрокардіограмі ритм синусовий, правильний, нормальне положення електричної осі серця, помірні дифузні зміни в міокарді.

За даними МРТ головного мозку достовірних даних щодо наявності змін супратенторіальних структур не виявлено.

За даними МРТ шийного, грудного та поперекового відділів хребта виявлено ознаки дегенеративно-дистрофічних змін у всіх відділах, протрузії міжхребцевих дисків у сегментах С6-С7, Th3-Th4, Th5-Th6, Th7-Th8, L3-L4, L4-L5, екструзії міжхребцевих дисків у сегментах L3-L4, L4-L5. Дегенеративні зміни дуговідросткових суглобів шийного

відділу, деформувальний спондилоартроз грудного та поперекового відділів.

З огляду на скарги на зниження зору та двоїння в очах пацієнта оглянув офтальмолог. Під час обстеження очі спокійні, рухи очних яблук у повному обсязі, повіки та слезові органи не змінені, OD = 1,0, OS = 0,8. Оптичні середовища прозорі. Диски зорових нервів блідо-рожеві, межі чіткі. Артерії сітківки звужені, вени розширені, повнокровні, симптом Салюса—Гунна III. Поля зору концентрично звужені праворуч на 15—20°, ліворуч — на 25—30°.

Проведено курс лікування препаратом «Біовен» 10 %, курсова доза — 2000 мг/кг маси тіла — 200 000 мг (40 флаконів). Після курсу лікування стан пацієнта поліпшився: зменшилася виразність заніміння та слабкості в нижніх кінцівках.

Надано рекомендації щодо продовження лікування у відділенні нейрореабілітації з подальшим диспансерним спостереженням у невролога, проведення контрольної ЕНМГ та комплексного імунологічного обстеження через 1 міс. За активації автоімунного процесу та прогресуванні хвороби рекомендовано повторний курс імуносупресивної терапії внутрішньовенним імуноглобуліном.

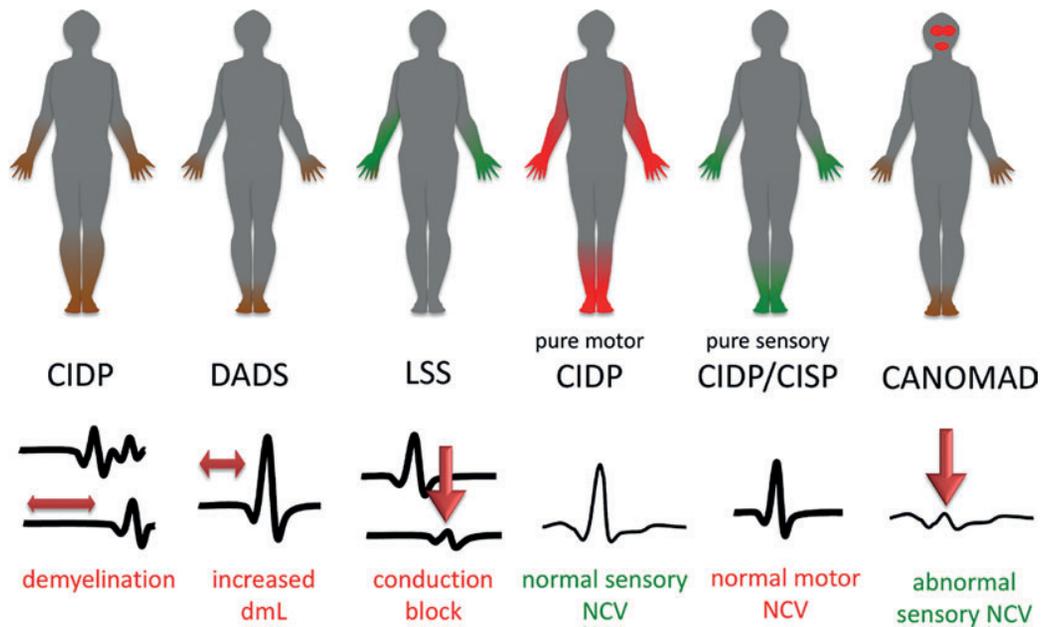


Рис. 4. Клінічні та електрофізіологічні ознаки підтипів CIDP (21) (пояснення в тексті). Рухові дефіцити позначені червоним кольором, сенсорні — зеленим, сенсомоторні — коричневим.

Для оцінки динаміки після лікування проведено ЕНМГ верхніх і нижніх кінцівок. Порівняно з даними попередніх обстежень відзначено позитивну динаміку деяких показників: відновлення провідності по правому середньому нерву (відсутній блок проведення на рівні передпліччя), але зберігалось локальне порушення провідності по ліктьових нервах з обох боків в атипових місцях (блок проведення 2 ступеня справа, зліва — 3—4 ступеня). Провідність по нервах нижніх кінцівок — без порушень. За даними голчастої ЕМГ, гострих і хронічних нейрогенних змін у дистальних та проксимальних м'язах рук не виявлено. Таким чином, зберігалися ЕНМГ-ознаки сенсомоторної демієлінізуючої полінейропатії з блоками проведення в атипових місцях.

У подальшому відзначено рецидиви скарг пацієнта на порушення зору та оніміння пальців лівої руки з деяким прогресуванням. Проведено повторні курси лікування імуноглобулінами (препаратом «Біовен»), але вдалося досягти лише часткового й тимчасового поліпшення клінічного стану (ремісія? зупинка прогресування хвороби?). Через 2—3 міс після лікування симптоматика поверталася, особливо в холодну пору року, взимку пацієнт відчував суттєве погіршення загального стану, появу різкого болю в кінцівках (не міг вийти на вулицю без рукавичок).

З урахуванням клінічної динаміки та результатів ЕНМГ можна дійти висновку, що на тлі терапії препаратом «Біовен» вдалося лише частково досягти стабілізації перебігу захворювання та сповільнити його прогресування. Незважаючи на наявність суб'єктивних скарг, об'єктивних ЕНМГ-ознак патологічних змін у нервах нижніх кінцівок не було, що свідчить про відсутність поширення патологічного процесу. Ще однією важливою позитивною

особливістю була відсутність ознак аксонопатії за даними голчастої ЕМГ, незважаючи на тривалий клінічний перебіг і наявність виразної демієлінізації окремих нервів.

Обговорення

Синдром Льюїса—Самнера є найпоширенішою формою «атипового» підтипу хронічної запальної демієлінізуючої полінейропатії (Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP)). Для «типового» підтипу CIDP характерна симетрична полінейропатія з однаковим ураженням проксимальних і дистальних м'язів кінцівок [21]. На рис. 4 наведено клінічні та електрофізіологічні ознаки підтипів CIDP.

Класичний варіант CIDP часто представлений проксимальним і дистальним сенсомоторним дефіцитом. За критеріями eFNS/PNS [41], демієлінізація має бути наявна обов'язково. Набута дистальна демієлінізуюча симетрична нейропатія (DADS) характеризується типовою дистальною симетричною сенсорною або сенсомоторною симптоматикою та часто пов'язана з аномально збільшеною дистальною моторною латенцією (dmL). У пацієнтів із варіантом LSS мають місце мультифокальні сенсорні та моторні симптоми, а дослідження нервової провідності часто виявляє блоки провідності. Наведений клінічний випадок ми відносимо до цього варіанта СЛС. «Чистий» сенсорний і моторний підтипи CIDP характеризуються лише сенсорним або моторним дефіцитом при збереженій нервовій провідності.

Хронічна імунна сенсорна полірадикулопатія (CISP) обмежена лише сенсорними нервовими корінцями. CANOMAD — хронічна атактична нейропатія, пов'язана з окоруховими (офтальмоплегія)

Т а б л и ц я 3

Електродіагностичні критерії діагнозу хронічної запальної демієлінізуючої полінейропатії (eFNS/PNS (21))

1	Діагноз вірогідний: за наявності щонайменше одного з таких критеріїв:
	<p>а) подовження моторної дистальної латентності ≥ 50 % вище ВМН у двох нервах (за винятком медіанної невропатії на зап'ясті від синдрому зап'ястного каналу), АБО</p> <p>б) зниження швидкості моторного проведення на ≥ 30 % нижче НМН у двох нервах, АБО</p> <p>в) подовження латентності F-хвилі на ≥ 30 % вище ВМН у двох нервах, або ≥ 50 %, якщо амплітуда дистального негативного піка СМАР < 80 % від НМН),</p> <p>г) відсутність F-хвиль у двох нервах, якщо в цих нервах амплітуда дистального негативного піка СМАР ≥ 20 % від НМН + наявність ≥ 1 іншого параметра, що демієлінізує, $u \geq 1$ іншому нерві, АБО</p> <p>д) часткова блокада моторного проведення: зменшення амплітуди проксимального негативного піка СМАР ≥ 50 % порівняно з дистальним, якщо дистальна амплітуда ≥ 20 % від НМН, у двох нервах або в одному нерві + ≥ 1 інший параметр, що демієлінізує, $u \geq 1$ іншому нерві, АБО</p> <p>е) аномальна тимчасова дисперсія (> 30 % подовження тривалості між проксимальним і дистальним негативними піками СМАР) у двох нервах або більше, АБО</p> <p>ж) подовження тривалості дистального СМАР (інтервал між початком першого негативного піка та поверненням останнього до базової лінії) в ≥ 1 нерві — медіанний $\geq 6,6$ мс, ульнарний $\geq 6,7$ мс, малоомілковий $\geq 7,6$ мс, великоомілковий $\geq 8,8$ мс + ≥ 1 інший параметр, що демієлінізує, $u \geq 1$ іншому нерві</p>
2	Діагноз імовірний:
	зниження амплітуди проксимального негативного піка СМАР ≥ 30 % порівняно з дистальним, крім заднього великоомілкового нерва, якщо дистальна амплітуда ≥ 20 % від НМН, у двох нервах, або в одному нерві + ≥ 1 інший параметр, що демієлінізує, $u \geq 1$ іншому нерві
3	Діагноз можливий:
	Якщо критерій, як у пункті 1, але лише в одному нерві

Примітка. НМН — нижня межа норми; ВМН — верхня межа норми; СМАР — compound muscle action potential.

та/або бульбарними симптомами, супроводжується наявністю парапротеїну, холодкових аглютининів та антитіл до гангліозиду.

Типовий перебіг СЛС характеризується прихованим початком і повільним прогресуванням упродовж багатьох тижнів або років [24]. Зазвичай ураження розпочинається з периферичних нервів рук, поширюючись згодом на дистальні відділи нижніх кінцівок [19, 20]. Спочатку в патологічний процес залучаються окремі периферичні нерви, пізніше нейропатія може прогресувати до симетричного ураження. У близько половини пацієнтів із СЛС може розвинути генералізований CIDP [2].

Етіологія СЛС невідома. Вважають, що основним патофізіологічним механізмом цього синдрому є автоімунний процес, що призводить до демієлінізації нервових волокон, індукованої макрофагами [8, 31].

Із СЛС можуть асоціюватися багато захворювань: цукровий діабет, моноклональна гаммапатія IgG або IgA невизначеної етіології, моноклональна гаммапатія IgM без антитіл до мієлін-асоційованого глікопротеїну, інфекція, спричинена вірусом імунодефіциту людини, хронічний активний гепатит, системний червоний вовчак та інші захворювання сполучної тканини, саркоїдоз, патологія щитоподібної залози, запальні захворювання кишечника, мембранозний гломерулонефрит, а також трансплантація кісткового мозку чи солідних органів [6, 30, 46]. Відсутні переконливі докази того, що ці асоційовані форми СЛС відрізняються від ідіопатичних випадків захворювання [41].

У більшості пацієнтів із СЛС спостерігаються змішані сенсорні та моторні симптоми (> 50 %), іноді можуть переважати моторні (18 %) або сенсорні (32 %) порушення [10, 21]. Часто спостерігаються біль і парестезії. У 48 % хворих на СЛС у патологічний процес залучені черепні нерви, у 80 % випадків з одного боку [7, 43] — неврит зорового нерва, ококорухового, трійчастого, лицевого [36]. Сухожилкові рефлексії знижені або відсутні, з прогресуванням до арефлексії на пізніх стадіях захворювання.

У 82% пацієнтів із СЛС відзначено підвищений рівень білка в лікворі [22].

Згідно з консенсусною експертною думкою, СЛС слід розглядати як можливий діагноз у будь-якого пацієнта із симетричною або асиметричною полірадикулоневропатією, що прогресує та має рецидивуючо-ремітуючий перебіг або безперервне прогресування понад 2 міс [18]. Особливу увагу слід звернути на наявність позитивної сенсорної симптоматики, проксимальної м'язової слабкості, арефлексії за збереженої чутливості або переважної втрати вібраційного відчуття та пропріоцепції [41].

Обов'язковим при підозрі на СЛС є проведення нейрофізіологічного дослідження. Основні електродіагностичні критерії для встановлення діагнозу наведено в табл. 3.

При СЛС типовими змінами нейрофізіологічних показників є блок провідності, часова дисперсія, тривалі дистальні затримки, повільні швидкості провідності та затримка або відсутність F-хвиль в одному або кількох рухових нервах [32, 33].

Т а б л и ц я 4

Рекомендовані обстеження при підозрі на CIPD (eFNS/PNS (41))

Мета обстеження	Методи / параметри
Діагностика ХЗДП	ЕНМГ: сенсорна і моторна провідність з обох боків із проксимальною стимуляцією Аналіз спинномозкової рідини: клітини, білок МРТ корінців спинного мозку, плечового та попереково-крижового сплетень Біопсія нерва
Виявлення супутніх захворювань	а) Рекомендовані обстеження: • Імунофіксація сироватки та сечі (виявлення парпротеїнів) • Глюкоза натще • Загальний аналіз крові • Функція нирок • Функція печінки • Антинуклеарні антитіла • Функція щитоподібної залози б) За клінічними показаннями: • Рентгенографія скелета • Глюкозотолерантний тест • Серологія на <i>Borrelia burgdorferi</i> • С-реактивний білок • Антитіла до екстрагованих ядерних антигенів • Рентгенографія грудної клітки • Ангіотензинперетворювальний фермент • Антитіла до ВІЛ
Виявлення спадкової нейропатії	Огляд батьків і сибсів Генетичне тестування (PMP22, connexin 32) Біопсія нерва

У нашого пацієнта ЕНМГ показники збігалися з критеріями 1 а, б, в, е, ж.

Чутливість нейрофізіологічних критеріїв ураження рухових нервів можна поліпшити шляхом дослідження більше ніж чотирьох нервів, зокрема за допомогою проксимальної стимуляції у верхніх кінцівках [32, 33] та сенсорних нервів [5, 44]. Соматосенсорні викликані потенціали можуть бути корисними для діагностики аномальної проксимальної сенсорної провідності, особливо при сенсорному варіанті CIPD [39]. У випадках, коли нейродіагностичні критерії для встановлення діагнозу не виявлено, слід виконати повторне дослідження через певний час.

Додаткові методи обстеження, такі як аналіз спинномозкової рідини, МРТ спинномозкових корінців, плечового або поперекового сплетення, а також пробна імунотерапія з об'єктивною оцінкою клінічної відповіді [4, 12], можуть допомогти в діагностиці.

Біопсія нерва, хоч і не має абсолютної діагностичної специфічності (негативні результати не заперечують діагноз), може бути цінним діагностичним інструментом для підтвердження клінічних та електрофізіологічних даних при встановленні діагнозу СЛС, особливо в складних випадках [38]. При СЛС у біоптатах нервів виявляють характерні вогнищеві ділянки демієлінізації з втратою волокон або без неї, асоційовані з активністю макрофагів. Також можуть визначатися ознаки ремієлінізації — «цибулини», ендоневральний набряк та інфільтрація мононуклеарними клітинами [45]. Слід розглянути питання про проведення додаткових

обстежень для виявлення можливих супутніх захворювань (табл. 4) [41].

Великі рандомізовані контрольовані дослідження ефективності певних препаратів у лікуванні СЛС не проводили, але є дані щодо ефективності внутрішньовенного імуноглобуліну (IVIg) при СЛС. Метааналіз чотирьох подвійних сліпих досліджень із залученням 235 пацієнтів показав, що IVIg у дозі 2,0 г/кг сприяє значному поліпшенню симптомів протягом 2—6 тиж [9, 15, 26, 42]. Оскільки позитивний ефект від IVIg короткочасний, лікування слід повторювати з індивідуальним підбором інтервалів і доз [27].

Обсерваційні дослідження підтверджують позитивну відповідь на терапію кортикостероїдами (КС) у пацієнтів із СЛС, за винятком випадків моторного варіанта CIPD, коли застосування стероїдів може бути потенційно шкідливим [28, 35]. Таким чином, пробна терапія КС може бути розглянута в пацієнтів із виразною клінічною інвалідизацією. Відсутні чіткі докази або консенсус щодо вибору оптимального режиму: щоденне застосування або через день, перорально чи внутрішньовенно, а також щодо ефективності інтермітуючих високодозових курсів [37]. Оскільки тривала терапія КС асоціюється з багатьма ризиками, обговорення цих ризиків із пацієнтом, а також створення плану моніторингу та співпраці з лікарем первинної медичної допомоги є невід'ємною частиною плану лікування.

Два невеликих подвійних сліпих рандомізованих контрольованих дослідження (загалом

47 учасників) продемонстрували, що плазмаферез (ПФ) забезпечує значне короткострокове поліпшення у близько двох третин пацієнтів із CIPD. У частини хворих спостерігали швидке погіршення стану після завершення терапії [15, 25]. З огляду на це ПФ можна розглядати як ефективний варіант початкового лікування для швидкого зменшення неврологічної симптоматики, але для досягнення стабільної ремісії його слід поєднувати з іншими методами терапії.

Імуносупресивну терапію можна застосовувати в поєднанні з КС для зниження потреби в IVIg або ПФ, а також у випадках, коли пацієнт не відповідає на терапію першої лінії (IVIg, КС, ПФ) [40, 41]. Існують дані, що азатиоприн, циклофосфамід, циклоспорин, інтерферон- α , інтерферон- β , мофетил мікофенолату та метотрексат є корисними для пацієнтів із CIPD [13, 14, 17]. Однак через відсутність переконливих результатів у контрольованих дослідженнях, які дали б змогу надати чіткі рекомендації щодо використання зазначених засобів, їх можна розглядати опціонально лише в пацієнтів із недостатньою клінічною відповіддю на терапію першого ряду [11].

Висновки

Синдром Льюїса—Самнера — автоімунне захворювання периферичної нервової системи з мультифокальним ураженням периферичних нервів, що потенційно інвалідизує та характеризується прихованим початком і хронічним або рецидивним перебігом. В основі патогенезу лежить імуноопосередковане ураження мієлінової оболонки нервових волокон, що призводить до поступового наростання м'язової слабкості, сенсорних порушень і зниження функціонального стану пацієнта. З

огляду на рідкісність цього захворювання та недостатню обізнаність про нього клініцистів можлива хибна інтерпретація симптомів і, як наслідок, пізнє встановлення правильного діагнозу. Важливим аспектом діагностики СЛС є заперечення інших патологій із подібними клінічними виявами (синдром Гієна—Барре, спадкові нейропатії, паранеопластичні синдроми та метаболічні полінейропатії), що часто потребує використання додаткових методів обстеження (МРТ, аналіз спинномозкової рідини, соматосенсорні викликані потенціали, біопсія нерва) і консультацій суміжних фахівців.

Для СЛС типовими є арефлексія, підвищений рівень білка в лікворі та нейрофізіологічні ознаки демієлінізації (блок провідності, часова дисперсія, подовжені дистальні латентності, зниження швидкості проведення, затримка чи відсутність F-хвиль). Своєчасне проведення ЕНМГ відіграє ключову роль у ранній діагностиці синдрому, даючи змогу вчасно призначити імуномодулювальну терапію та запобігти подальшому прогресуванню неврологічного дефіциту. Таким чином, ЕНМГ є незамінним інструментом не лише для встановлення діагнозу СЛС, а й для динамічного спостереження за пацієнтами та оцінки ефективності лікування, що дає змогу оптимізувати тактику ведення таких пацієнтів і суттєво поліпшити клінічний прогноз.

Лікування СЛС ґрунтується на імунотерапії першої лінії (IVIg, кортикостероїди, плазмаферез), тоді як імуносупресанти розглядають у резистентних випадках. Незважаючи на відсутність великих рандомізованих досліджень, сучасні дані підтверджують ефективність імуномодулювальної терапії, яка дає змогу досягти клінічного поліпшення та знизити ступінь інвалідизації у більшості пацієнтів.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: написання статті, редагування — Л. Ч.;

збір матеріалу — О. С., О. М., Є. С.; огляд літератури — А. С.

Література

1. Пінчук ВА, Пушко ОО, Яценко ОО, Пінчук ВВ. Мультифокальна набута демієлінізуюча сенсомоторна нейропатія з блоками проведення Самнера—Льюїса: клінічний випадок. Вісник проблем біології і медицини. 2017;(1):174-7.
2. Allen JA. The Misdiagnosis of CIPD: A Review. *Neurol Ther.* 2020 Jun;9(1):43-54. doi: 10.1007/s40120-020-00184-6. Epub 2020 Mar 26. PMID: 32219701; PMCID: PMC7229131.
3. Bayas A, Gold R, Naumann M. Long-term treatment of Lewis-Sumner syndrome with subcutaneous immunoglobulin infusions. *J Neurol Sci.* 2013 Jan 15;324(1-2):53-6. doi: 10.1016/j.jns.2012.09.033. Epub 2012 Oct 23. PMID: 23095259.
4. Beecher G, Howe BM, Shelly S, et al. Plexus MRI helps distinguish the immune-mediated neuropathies MADSAM and MMN. *J Neuroimmunol.* 2022 Oct 15;371:577953. doi: 10.1016/j.jneuroim.2022.577953. Epub 2022 Aug 18. PMID: 36007424.
5. Bragg JA, Benatar MG. Sensory nerve conduction slowing is a specific marker for CIPD. *Muscle Nerve.* 2008 Dec;38(6):1599-603. doi: 10.1002/mus.21186. PMID: 19016547.
6. Costa ACM, Dpf N, Júlio PR, et al. Neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus and Sjogren's disease. *Autoimmun Rev.* 2025 Mar 26;24(4):103756. doi: 10.1016/j.autrev.2025.103756. Epub 2025 Jan 23. PMID: 39863044.
7. Dimachkie MM, Barohn RJ, Katz J. Multifocal motor neuropathy, multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy, and other chronic acquired demyelinating polyneuropathy variants. *Neurol Clin.* 2013 May;31(2):533-55. doi: 10.1016/j.ncl.2013.01.001. Epub 2013 Feb 16. PMID: 23642723; PMCID: PMC4098937.
8. Doneddu PE, Dentoni M, Nobile-Orazio E. Atypical chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: recent advances on classification, diagnosis, and pathogenesis. *Curr Opin Neurol.* 2021 Oct 1;34(5):613-24. doi: 10.1097/WCO.0000000000000979. PMID: 34267052; PMCID: PMC9914159.
9. Doorn PA, Brand A, Strengers PF, Meulstee J, Vermeulen M. High-dose intravenous immunoglobulin treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double-blind, placebo-controlled, crossover study. *Neurology.* 1990 Feb;40(2):209-12. doi: 10.1212/wnl.40.2.209. PMID: 2405291.
10. Fargeot G, Maisonobe T, Psimaras D, et al. Comparison of Lewis-Sumner syndrome with chronic inflammatory demyelinating poly-

- radiculoneuropathy patients in a tertiary care centre. *Eur J Neurol*. 2020 Mar;27(3):522-8. doi: 10.1111/ene.14101. Epub 2019 Oct 24. PMID: 31574194.
11. Fisse AL, Motte J, Grüter T, Sgodzai M, Pitarokoilis K, Gold R. Comprehensive approaches for diagnosis, monitoring and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurol Res Pract*. 2020 Dec 8;2:42. doi: 10.1186/s42466-020-00088-8. PMID: 33324942; PMCID: PMC7722337.
 12. French CIDP Study Group. Recommendations on diagnostic strategies for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Feb;79(2):115-8. doi: 10.1136/jnnp.2006.109785. PMID: 18202204.
 13. Gorson KC, Ropper AH, Clark BD, Dew RB 3rd, Simovic D, Allam G. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with interferon-alpha 2a. *Neurology*. 1998 Jan;50(1):84-7. doi: 10.1212/wnl.50.1.84. PMID: 9443462.
 14. Hadden RD, Sharrack B, Bensa S, Soudain SE, Hughes RA. Randomized trial of interferon beta-1a in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology*. 1999 Jul 13;53(1):57-61. doi: 10.1212/wnl.53.1.57. PMID: 10408537.
 15. Hahn AF, Bolton CF, Zochodne D, Feasby TE. Intravenous immunoglobulin treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. A double-blind, placebo-controlled, cross-over study. *Brain*. 1996 Aug;119(Pt 4):1067-77. doi: 10.1093/brain/119.4.1067. PMID: 8813271.
 16. Hughes IMW, Goodridge AE. Clinical features of Lewis—Sumner syndrome: Can trauma precipitate symptoms? *Canadian Journal of Neurological Sciences*. 2019;46(2):243-7. doi: 10.1017/cjn.2018.389
 17. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Cytotoxic drugs and interferons for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2003;(1):CD003280. doi: 10.1002/14651858.CD003280. Update in: *Cochrane Database Syst Rev*. 2004 Oct 18;(4):CD003280. doi: 10.1002/14651858.CD003280.pub2. PMID: 12535467.
 18. Koike H, Katsuno M. Pathophysiology of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: insights into classification and therapeutic strategy. *Neurol Ther*. 2020 Dec;9(2):213-27. doi: 10.1007/s40120-020-00190-8. Epub 2020 May 14. PMID: 32410146; PMCID: PMC7606443.
 19. Kwak SY, Boudier-Revéret M, Chang MC. Watch out for slowly progressive weakness of the distal upper limb: it could be chronic acquired demyelinating neuropathy! *Ann Palliat Med*. 2020 May;9(3):1285-1287. doi: 10.21037/apm.2020.04.15. Epub 2020 May 6. PMID: 32389015.
 20. Kwak S, Boudier-Revéret M, Cho HK, Chang MC. Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy misdiagnosed as carpal tunnel syndrome: a case report. *J Int Med Res*. 2021 Mar;49(3):300060521998896. doi: 10.1177/0300060521998896. PMID: 33706556.
 21. Lehmann HC, Burke D, Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019 Sep;90(9):981-7. doi: 10.1136/jnnp-2019-320314. Epub 2019 Apr 16. PMID: 30992333.
 22. Lewis-Sumner syndrome. ORPHA:48162. Jan; 2023. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=EN&Expert=48162#:~:text=Lewis%2DSumner%20syndrome%20\(LSS\),of%20chronic%20inflammatory%20demyelinating%20polyneuropathy](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=EN&Expert=48162#:~:text=Lewis%2DSumner%20syndrome%20(LSS),of%20chronic%20inflammatory%20demyelinating%20polyneuropathy).
 23. Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ, Asbury AK. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology*. 1982;32:958-8. doi: 10.1212/wnl.32.9.958. PMID: 7202168.
 24. Mathey EK, Park SB, Hughes RAC, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: From pathology to phenotype. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2015 Sep 1;86(9):973-85. doi: 10.1136/jnnp-2014-309697
 25. Mehdiratta MM, Hughes RA, Agarwal P. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004;(3):CD003906. doi: 10.1002/14651858.CD003906.pub2. Update in: *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Sep 12;(9):CD003906. doi: 10.1002/14651858.CD003906.pub3. PMID: 15266507.
 26. Mendell JR, Barohn RJ, Freimer ML, Kissel JT, King W, Nagaraja HN, et al; Working Group on Peripheral Neuropathy. Randomized controlled trial of IVIg in untreated chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology*. 2001 Feb 27;56(4):445-9. doi: 10.1212/wnl.56.4.445.
 27. Menon D, Katzberg HD, Bril V. Treatment Approaches for Atypical CIDP. *Front Neurol*. 2021 Mar 15;12:653734. doi: 10.3389/fneur.2021.653734. PMID: 33790853; PMCID: PMC8005557.
 28. Molenaar DS, van Doorn PA, Vermeulen M. Pulsed high dose dexamethasone treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997 Apr;62(4):388-90. doi: 10.1136/jnnp.62.4.388. PMID: 9120456.
 29. Motte J, Fisse AL, Köse N, et al. Treatment response to cyclophosphamide, rituximab, and bortezomib in chronic immune-mediated sensorimotor neuropathies: a retrospective cohort study. *Ther Adv Neurol Disord*. 2021 Mar 5;14:1756286421999631. doi: 10.1177/1756286421999631. PMID: 33747132.
 30. Péréon Y, Adams D, Camdessanché JP, et al. Diagnosis of hereditary transthyretin amyloidosis in patients with suspected chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy unresponsive to intravenous immunoglobulins: results of a retrospective study. *Orphanet J Rare Dis*. 2025 Mar 1;20(1):95. doi: 10.1186/s13023-025-03589-4. PMID: 40025610; PMCID: PMC11871584.
 31. Rajabally YA, Attarian S, Delmont E. Evolving immunologic perspectives in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Inflamm Res*. 2020 Sep 16;13:543-9. doi: 10.2147/JIR.S224781. PMID: 32982369; PMCID: PMC7502403.
 32. Rajabally YA, Jacob S. Proximal nerve conduction studies in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol*. 2006 Sep;117(9):2079-84. doi: 10.1016/j.clinph.2006.05.028. Epub 2006 Jul 20. PMID: 16859987.
 33. Rajabally YA, Narasimhan M. The value of sensory electrophysiology in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol*. 2007 Sep;118(9):1999-2004. doi: 10.1016/j.clinph.2007.06.014. Epub 2007 Jul 23. PMID: 17644033.
 34. Rajabally YA, Simpson BS, Beri S, Bankart J, Gosalakka JA. Epidemiologic variability of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with different diagnostic criteria: study of a UK population. *Muscle Nerve*. 2009 Apr;39(4):432-8. doi: 10.1002/mus.21206. PMID: 19260065.
 35. Ribeiro L, Monteiro A, Martins J. Hyperacute relapse of Lewis-Sumner syndrome during influenza A (H1N1) virus infection. *BMC Neurol*. 2020 Nov 24;20(1):427. doi: 10.1186/s12883-020-02008-4. PMID: 33234123; PMCID: PMC7683582.
 36. Schneider MR. Multifocal Acquired Demyelinating Sensory and Motor Neuropathy (MADSAM) with cranial nerve involvement. Case report. *International Journal of Medical Students*. 2023;11(S87). <https://doi.org/10.5195/ijms.2023.2215>
 37. Shastri A, Al Aiyan A, Kishore U, Farrugia ME. Immune-mediated neuropathies: pathophysiology and management. *Int J Mol Sci*. 2023 Apr 14;24(8):7288. doi: 10.3390/ijms24087288. PMID: 37108447; PMCID: PMC10139406.
 38. Shibuya K, Tsuneyama A, Misawa S, et al. Cranial nerve involvement in typical and atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies. *Eur J Neurol*. 2020 Dec;27(12):2658-61. doi: 10.1111/ene.14497. Epub 2020 Sep 23. PMID: 32876980.
 39. Su X, Kong X, Kong X, Zhu Q, Lu Z, Zheng C. Multisequence magnetic resonance neurography of brachial and lumbosacral plexus in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: correlations with electrophysiological parameters and clinical features. *Ther Adv Neurol Disord*. 2023 Feb 6;16:17562864221150540. doi: 10.1177/17562864221150540. PMID: 36762318; PMCID: PMC9905022.
 40. Vallat JM, Hahn AF, Léger JM, Cros DP, Magy L, Tabaraud F, Bouche P, Preux PM. Interferon beta-1a as an investigational treatment for CIDP. *Neurology*. 2003 Apr 1;60(8 Suppl 3):S23-8. doi: 10.1212/wnl.60.8_suppl_3.s23. PMID: 12707419.
 41. Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society - first revision. *Eur J Neurol*. 2010 Mar;17(3):356-63. doi: 10.1111/j.1468-1331.2009.02930.x. Erratum in: *Eur J Neurol*. 2011 May;18(5):796. PMID: 20456730.
 42. Vermeulen M, van Doorn PA, Brand A, Strengers PF, Jennekens FG, Busch HF. Intravenous immunoglobulin treatment in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double blind, placebo controlled study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1993 Jan;56(1):36-9. doi: 10.1136/jnnp.56.1.36. PMID: 8429321; PMCID: PMC1014761.
 43. Welborn BL, Benjamin J. Development of Lewis-Sumner syndrome or Multifocal Acquired Demyelinating Sensory and Motor Neuropathy (MADSAM) following COVID-19 infection. *Cureus*. 2023 Oct 7;15(10):e46643. doi: 10.7759/cureus.46643. PMID: 37818123; PMCID: PMC10561901.

44. Yiannikas C, Vucic S. Utility of somatosensory evoked potentials in chronic acquired demyelinating neuropathy. *Muscle Nerve*. 2008 Nov;38(5):1447-54. doi: 10.1002/mus.21078. PMID: 18932207.
45. Zhang YS, Sun AP, Chen L, Dong RF, Zhong YF, Zhang J. Nerve biopsy findings contribute to diagnosis of multiple mononeuropathy: 78% of findings support clinical diagnosis. *Neural Regen Res*. 2015 Jan;10(1):112-8. doi: 10.4103/1673-5374.150716. PMID: 25788930; PMCID: PMC4357093.
46. Zhou XJ, Zhu Y, Zhu DS, et al. Different distributions of nerve demyelination in chronic acquired multifocal polyneuropathies. *Chin Med J (Engl)*. 2020 Nov 5;133(21):2558-64. doi: 10.1097/CM9.0000000000001073. PMID: 32947359.

L.I. CHEBOTARIOVA¹, O.S. SOLONOVYCH¹, O.I. MYTSAK¹,
E.I. SEVERENCHUK¹, A.S. SOLONOVYCH²

¹SI «Romodanov Institute of Neurosurgery», NAMS of Ukraine, Kyiv

²MNE «Heart Institute of the Ministry of Health of Ukraine», Kyiv

Lewis—Sumner syndrome: a case report

Lewis—Sumner syndrome (LSS), also known as multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy (MADSAM), is a rare variant of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) characterized by asymmetric, focal involvement of peripheral nerves. This immune-mediated disorder typically follows a slowly progressive course and may significantly impair patients' working capacity, functional activity, and quality of life. The clinical presentation of LSS includes gradually increasing asymmetric weakness in both distal and proximal segments of the limbs, sensory disturbances such as paresthesias, numbness, or pain, and reduction or loss of tendon reflexes, which complicates early recognition of the condition. The multifocal and asymmetric pattern of symptoms often leads to misdiagnosis as mononeuropathy, plexopathy, or radiculopathy, delaying the establishment of the correct diagnosis. A crucial step is the differentiation of LSS from multifocal motor neuropathy, vasculitic neuropathies, and classical CIDP, as treatment strategies differ substantially. This article presents a clinical case that illustrates the typical diagnostic challenges and emphasizes the pivotal role of neurophysiological testing. Electroneuromyography (ENMG) is indispensable, as it enables the detection of conduction blocks, temporal dispersion, slowed conduction velocities, and provides objective confirmation of the demyelinating nature of nerve involvement. ENMG findings ensure accurate diagnostic verification, localization, assessment of disease severity, and facilitate dynamic monitoring of treatment response. The integration of clinical examination, laboratory testing, and neurophysiological studies ensures the highest diagnostic accuracy and facilitates the development of an evidence-based treatment strategy. Current treatment strategies include the use of intravenous immunoglobulins, corticosteroids, plasma exchange, and immunosuppressants, which can achieve sustained clinical improvement and reduce the risk of disability. The aim of this publication is to increase awareness and vigilance among clinicians regarding this rare and diagnostically challenging disease, which requires a multidisciplinary approach. Timely diagnosis, early initiation of immunotherapy, and individualized management significantly influence prognosis and improve patients' quality of life.

Keywords: Lewis—Sumner syndrome, peripheral neuropathy, MADSAM, diagnostics, electroneuromyography.

ДЛЯ ЦИТУВАННЯ

Чеботарьова ЛЛ, Солоневич ОС, Мицак ОІ, Северенчук ЕІ, Солоневич АС. Синдром Льюїса—Самнера: клінічний випадок. Український неврологічний журнал. 2025;2:53-63. doi: 10.30978/UNJ2025-2-53.

Chebotariova LL, Solonovych OS, Mytsak OI, Severenchuk EI, Solonovych AS. (Lewis—Sumner syndrome: a case report). *Ukrainian Neurological Journal*. 2025;2:53-63. <http://doi.org/10.30978/UNJ2025-2-53>. Ukrainian.