

Хажуугийн хатангирт хатуурал өвчний үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илэрсэн эмнэлзүйн ховор тохиолдол

Н.Мэнджаргал¹, М.Энхжаргал² Б.Уянгаа³, Н.Эгшиглэн³, Т.Түвшинчимэг³, А.Товуудорж¹

¹АШУУИС, АУС, мэдрэл судлалын тэнхим

^{1,2}АШУУИС, МЯЭ, мэдрэл, мэдрэлийн мэс заслын тасаг

³АШУУИС, МДИ

¹АШУУИС, АУС, мэдрэл судлалын тэнхим,

Монгол-Японы эмнэлэг, мэдрэл, мэдрэлийн мэс заслын тасаг

Цахим шуудан: mendjargal@mnums.edu.mn, Утас: 976 99171783

Түлхүүр үг:

булчин сулрал, бульбар саа, Аважи шалгуур

Товч утга

Үндэслэл: Хажуугийн хатангирт хатуурал (ХХХ) нь дээд, доод мотонейроны сөнөрөлт өөрчлөлтийн улмаас булчингийн даамжрах хатангирал, булчингийн сулрал, ярих, залгихад төвөгтэй болох зэрэг шинжүүдээр илэрч өвчний шинж тэмдэг даамжран гүнзгийрч, өөртөө үйлчлэх чадвар бүрэн алдагдан, цаашид амьсгалын дутал, үхэлд хүргэдэг хөдөлгөөний нейроны хүнд эмгэг юм.¹ Нийт тохиолдлын 90-95% нь шалтгаан тодорхойгүй. 5-10% удамшлын шалтгаантай бөгөөд орчны нөлөө нөлөөлдөг эсэх нь бүрэн судлагдаагүй байна.²

ХХХ-ын эмнэлзүйн хэлбэрээс бульбар хэлбэр нь нийт тохиолдлын 20%-д илэрдэг бөгөөд өвчний бусад хэлбэрүүдийг бодвол хамгийн давшингүй явцтай, амьдрах хугацаа 2 жил хүртэл байдаг хүнд хэлбэр. Тархалтын хувьд дэлхийд жилд шинээр гарах тохиолдол 100000 хүн амд 1,9 байдаг.³ Харин архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати (АҮМП) нь мэдрэлийн эсийн миелин бүрхүүлийг гэмтээж, мэдрэлийн сэрэл дамжуулалтад саад учруулдаг мөчдийн дистал хэсгийн булчингийн сулрал, мэдрэхүйн гүнзгий өөрчлөлт, шөрмөсний рефлекс буурах, арилах зэрэг шинж тэмдгүүдээр илэрч 8 долоо хоногоос дээш хугацаанд үргэлжилдэг даамжрах явцтай аутоиммун шалтгаант эмгэг юм. Дэлхийд жилд шинээр гарах тохиолдол 100000 хүн амд 1-8.9 байдаг.^{4,5} Тус өвчний хамгийн сүүлийн үеийн буюу 2021 оны эмчилгээний удирдамж дээр эмнэлзүйн хэвшинжээр нь хэвшинжит болон бусад хэв шинж гэж 2 хуваасан. Хэвшинжит хэлбэр нь даамжрах, сэдрэх-намжих гэсэн 2 явцтай бөгөөд гар хөлийн проксимал болон дистал хэсгийн булчин сулрал, мэдрэхүйн алдагдлын шинж тэмдэг гүнзгий илэрдэг бол бусад хэв шинж нь дистал, олон голомтот, хэсгийн, хөдөлгөөний, мэдрэхүйн зэрэг дэд хэлбэрүүдтэй байдаг бөгөөд оношилгоо, эмчилгээг цаг алдалгүй зөв хийж намжмал хэлбэрт оруулсан тохиолдолд өвчний тавилан сайтай байдаг.⁶

Эмнэлзүйн тохиолдол: Эмчлүүлэгч Э овогтой Д 45 настай, эрэгтэй АШУУИС-ийн МЯЭ-ийн мэдрэлийн амбулаторид үзүүлэн, мэдрэл, мэдрэлийн мэс заслын тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн. Хоёр гарыг дээш өргөж, хөдөлгөж чадахгүй. Хөл суларна. Удаан явах үед хоёр хөл хүчгүй болж суларч унана. Хуурай, хатуу хоол идэж чадахгүй хоолонд хахна. Зөвхөн бантан, зутан хоол иддэг. Юм ярьж чадахгүй, хэл ам ээдэрч, хоолойд цэр тээглэнэ. Гар, хөлийн үзүүр хэсгээр бадайрна гэсэн зовууртай. Анх 2023 оны 5-р сараас гарын хөдөлгөөний хурд багасаж, биеийн энд тэнд булчин чичрээд татваганаад байсан. 2023 оны 8-р сараас баруун гарын сарвуунаас эхэлж булчин хүчгүй болж суларсан бөгөөд 10-р сараас зүүн гар суларч, дуу хоолой

гуншиж эхэлсэн. Цаашид залгилт муудаж, хоолондоо хахах болсон тул Монгол-Японы эмнэлэгийн мэдрэлийн амбулаторид 2024 оны 1-р сард хандаж, хажуугийн хатингирт хатуурал өвчин оношлогдон рилузол 50мг тунгаар хоногт 2 удаа ууж эхэлсэн. Лабораторийн болон мэдрэлийн үйл оношийн шинжилгээгээр хажуугийн хатангирт хатуурал өвчин оношлогдсон боловч үйлчлүүлэгчид архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд хавсран илэрсэн ба сийвэнд GT1a эсрэг бие сул эерэг тодорхойлогдсон.

Дүгнэлт, санал, зөвлөмж: Монгол улсад одоогийн байдлаар хажуугийн хатангиралт хатууралын үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропацийн зарим шинж тэмдэг хавсарсан тохиолдол бүртгэгдээгүй бөгөөд олон улсад ч ховор тохиолддог байна. Энэхүү эмнэлзүйн тохиолдолд хажуугийн хатангирт хатуурал өвчний үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илэрсэн нь нэн өвөрмөц бөгөөд цаашид сийвэнд илэрсэн эсрэг биеийн шинжилгээ, ЭНГ шинжилгээнд гарсан гарт хөдөлгөөний ширхгийн хүнд зэргийн аксоны эмгэг өөрчлөлт, гар болон хөлд мэдрэхүйн ширхгийн сенсор полиневропацийн шинжүүд тодорхойлогдож байгааг судалж мэдрэл, булчингийн биопсийн шинжилгээ хийж, нарийвчлан тодруулах шаардлагатай байна.

Үндсэн хэсэг: Эмчлүүлэгч Э овогтой Д 45 настай, эрэгтэй АШУУИС-ийн МЯЭ-ийн мэдрэлийн амбулаторид үзүүлэн, мэдрэл, мэдрэлийн мэс заслын тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн.

Ирэх үеийн зовуурь: Хоёр гарыг дээш өргөж, хөдөлгөж чадахгүй. Хөл суларна. Удаан явах үед хоёр хөл хүчгүй болж суларч унана. Хуурай, хатуу хоол идэж чадахгүй хоолонд хахна. Зөвхөн бантан, зутан хоол иддэг. Юм ярьж чадахгүй, хэл ам эдэрч, хоолойд цэр тээглэнэ. Гар, хөлийн үзүүр хэсгээр бадайрна.

Өвчний түүх: Анх 2023 оны 5-р сараас гарын хөдөлгөөний хурд багасаж, биеийн энд тэнд булчин чичрээд татваганаад байсан. 2023 оны 8-р сараас баруун гарын сарвуунаас эхэлж булчин хүчгүй болж суларсан бөгөөд 10-р сараас зүүн гар суларч, дуу хоолой гуншиж эхэлсэн. Цаашид залгилт муудаж, хоолондоо хахах болсон тул Монгол-Японы эмнэлэгийн мэдрэлийн амбулаторид 2024 оны 1-р сард хандаж, хажуугийн хатингирт хатуурал өвчин оношлогдон рилузол 50мг тунгаар хоногт 2 удаа ууж эхэлсэн. 2024 оны 3-р сард БНХАУ-ын Бээжин хотод тархи нугасны шингэний шинжилгээ болон толгойн СРТ шинжилгээ хийлгэсэн.

Амьдралын түүх : Үйлчлүүлэгч 1980 онд Булган аймагт 5 хүүхэдтэй айлын том хүү болж төрсөн. Багын өсөлт, бойжилт хэвийн. Архаг хууч өвчин үгүй. Одоо ам бүл -6. Эхнэр, 4 хүүхдийн хамт амьдардаг. Газар тариалангийн компанид тракторын жолоочоор олон жил ажиллаж байгаа. Өвчин эхлэхээс өмнө хавар, зундаа ургамлын хор цацах ажил хийдэг байсан. 2024 оны 1-р сараас эхлэн хөдөлмөрийн чадвар алдалтын хувь тогтоолгосон. Удамшлын өвчин эмгэг үгүй.

Удамд нь ижил зовуурь, шинж тэмдэгтэй хүн байгаагүй. Харшилдаг эм тариа үгүй. 10 жилийн өмнөөс тамхи татаж эхэлсэн. Сүүлийн 4 сар тамхи татахгүй байгаа. Архи уудаггүй. Эпидемиологийн анамнез үгүй. 2000 онд мухар олгойн цочмог үрэвслийн улмаас мэс засал хийлгэсэн. 2012 онд гэмтлийн улмаас зүүн шилбэний ясыг хугалж, гэмтээж байсан.

Мэдрэлзүйн үзлэг: Ухаан саруул, орчны харьцаатай, асуусан асуултад зөв, тод хариулна. Дээд мэдрэлийн үйл ажиллагаа хэвийн. Үнэрлэхүй хэвийн, гаж үнэр байхгүй. Нүдний завсар 2 талд ижил. Нүдний алим голдоо төвлөсөн байрлалтай, нүдний хүүхэн хараа 2 талд ижил, зөв дугариг хэлбэртэй, D=S 3 мм орчим, гэрлийн шууд болон шууд бус урвалтай, нүдний алимны хөдөлгөөн бүх чигт чөлөөтэй. Харааны талбай алдагдаагүй. Птоз үгүй, Нистагм үгүй, Диплопи үгүй. Гурвалсан мэдрэлийн гарах салаанууд эмзэглэлгүй. Зажлуурын булчингийн хүч суларсан. Нүдний анилт хоёр талд ижил, духны атираа хоёр талд ижил, хамар уруулын нугалаас хоёр талд ижил. Сонсгол хэвийн. Хүүхэн хэл голын шугамаар. Зөөлөн тагнайн агшилт хэвийн. Дисфаги +/-, дисфони +/- . Хүзүү мөрний хөдөлгөөн чөлөөтэй. Хэл голоор, хэлэнд татвалзал +/-, бага зэрэг хатингиршилтай. Дизартри +/- . Хоёр талдажлуурын булчин, хоёр гарт дистал булчин (m.in-terosseus dorsalis, thenar, hypothenar), проксимал булчин (m.suprascapular, infraspinalatus). Дээд мөчдийн хөдөлгөөн хязгаарлагдсан. Хоёр гарт булчингийн тонус суларсан, хоёр хөлд хэвийн. Хоёр гарт дистал хүч 2/5 балл (R<S) проксимал хүч 3/5 балл, мөр өргөх хүч 3/5 балл. Хоёр хөлд проксимал хүч 4/5 балл, дистал хүч 4/5 балл.

Бицепс, трицепс, шуу-сарвууны рефлекс хоёр талд ижил, жигд дунд үүснэ. Өвдөгний рефлекс хоёр талд ижил, жигд өндөр үүснэ. Хоёр хөлд борвины рефлекс жигд дунд үүснэ. Зүүн хөлд бабинский сул илэрнэ. Хоёр гар, хөлд оймс, бээлий хэлбэр, захын хэв шинжийн гипестезитай. Зогсох тэнцвэр хэвийн, явах тэнцвэр алдахгүй, шугаман алхалт хэвийн, хурдан солигдох хөдөлгөөн алдана, хуруу-хамрын сорил үнэлэх боломжгүй. Дагзны хөшингө үгүй. Мэнэн шинж үгүй. Нурууны булчингийн чангарал үгүй. Ласега хоёр талд +/- Хөлрөлт +/-.

Оношилгоо

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ 2024/10/01: Нормограмм

Биохимийн шинжилгээ: өөх тосны солилцоо хэвийн. Элэгний эс задралын шинжгүй. Цес зогсонгишилийн шинжгүй, нийт уураг, уургийн фракц хэвийн. Цусан дахь глюкозын хэмжээ хэвийн. Эрдэс, электролитүүд хэвийн. Бөөрний ялгаруулах, шүүх үйл ажиллагаа хэвийн. Үрэвслийн үзүүлэлтүүд хэвийн.

Цус бүлэгнэлийн шинжилгээ: Бүлэгнэлтийн алдагдалгүй.

Хүнснэгт 2. Иммунологийн шинжилгээ

Үзүүлэлт	Хариу	Лавламж
Vitamin D	21 ng/mL	20-50 ng/mL
T3	1.2 g/mL	70-200 ng/dL
T4	72.0 mcg/dL	0.8-1.8 ng/dL
TSH	1.1 mIU/L	0.4-4.0 mIU/L
Ferritin	346.4 ng/mL	30-400 ng/mL
Anti TPO	3 IU/mL	≤34 IU/mL.
Anti TG	3 IU/mL	≤4 IU/mL

Дүгнэлт: Витамин Д, бамбай булчирхайн өдөөгч болон үндсэн дааврууд, thyroid peroxidase эсрэг бие, anti-thyroglobulin эсрэг бие, төмрийн нөөц хэвийн)

ШЕШ+ACR: өөрчлөлтгүй.

Шээсний тунадас: Хэвийн.

Хүнснэгт 1. Серумд эсрэг бие тодорхойлсон шинжилгээ

	GM1	GM2	GM3	GM4	GD1a	GD1b	GD2	GD3	GT1a
IgG	-	-	-	-	-	-	-	-	-
IgM	-	-	-	-	-	-	-	-	+

Дүгнэлт: IgM GT1a сул эерэг.

Электронеуромиографи:

ЭНГ: Гарт хөдөлгөөний ширхгийн хүнд зэргийн аксон эмгэг гар, хөлд мэдрэхүйн ширхгийн сенсор полиневропати тодорхойлогдоно.

ЭМГ: Гар, хөлд тус тус хоёр өөр мэдрүүлээр мэдрэлжүүлэгдэх проксимал болон дистал хэсгийн булчинд шинжилгээ хийхэд идэвхитэй денерваци бүхий архаг нейроген өөрчлөлт тод илэрнэ (Аважи шалгуур: Хажуугийн хатингирт хатуурал тодорхой, бульбар + 2 бүс (дээд, доод моторнейроны өөрчлөлт))

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ 2024/06/13: Sinus rhythm, Good LV systolic function, Diastolic dysfunction Grade I.

Цээжний рентген шинжилгээ 2024/10/01: Эгц байрлалд авсан. Уушгины агааржилт хэвийн. Уушгины зураглал 2 талд олширч, өтгөрсөн. Баруун дор илүү. S хурц. Өрц +. Зүрх томгүй. Бэлхүүс тэгширсэн.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ 2024/10/01:

Элэгний хэмжээ хэвийн, гадаргуу тэгш, бүтэц жигд, эхо ойлт жигд, венийн судасны байрлал хэвийн. V.Portae 1 см, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний ерөнхий суваг өргөсөөгүй. Нойр булчирхайн хэмжээ хэвийн, гадаргуу тэгш, бүтэц жигд, эхо ойлт бага зэрэг жигд бус ихэссэн, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү томроогүй, голомтот өөрчлөлтгүй. Хоёр бөөрний байрлал, хэлбэр, хэмжээ хэвийн, гадаргуу жигд, эдийн ялгарал тод, паранхимийн эхо ойлт жигд, голомтот өөрчлөлтгүй. Баруун бөөрний хэмжээ 10.5x3.7см, зүүн бөөрний хэмжээ 10.2x4.3см. Хоёр бөөрний АТС сийрэгжсэн. Давсагт шээс бага. Түрүү булчирхайн хэлбэр, хэмжээ хэвийн 2.8x3.9x3.3см, голомтот өөрчлөлтгүй. Хэвлийд сул шингэнгүй.

Зүрхний цахилгаан бичлэг: өөрчлөлтгүй.

Толгойн СРТ /Бээжин/ 2024/03/03: Multiple ischemic lesions in the brain, Bilateral ethmoid sinus inflammation, bilateral inferior turbinate hypertrophy, The signal in the pituitary is uneven and short T1 signal is seen.

Хүзүүний СРТ /Бээжин/ 2024/03/03: The cervical curvature becomes straight, bone hyperplasia and the sequence is unstable, C3/C4, C4/C5, C5/C6 intervertebral protruding, The boundary value of the cerebellar tonsils is abnormal, and the vertical diameter of the line connecting its lower end and the foramen magnum is about 4.72mm.

Хүзүүний СРТ 2023/09/30: Straightening C-spine, Modic type II changes in the superior and inferior endplate of C3-C7 levels : s/k long standing edema, Mild diffuse disc bulging at C3/C4, C4/C5, C5/C6, C6/C7 and C7/Th1 levels with mild narrowing both subarticular spaces of C3/C4 and C5/C6 levels.

Эмчилгээ: Шинж тэмдгийн эсрэг болон хүндрэлээс сэргийлэх эмийн, эмийн бус сэргээн засах (амьсгалын дасгал, хэл засал) асаргаа сувилгаа хийж, эмнэлгээс гарснаас 1 сарын дараах хяналтын үзлэгт бие дааж өөртөө үйлчлэх чадвар бага зэрэг нэмэгдсэн, гарын дистал болон проксимал хэсгийн хүч хэвээр, даамжран доройтох байдал сайжирсан байна.

Хэлцэмж: Хажуугийн хатангирт хатуурал болон архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати гэх 2 өвчин нь тус бүртээ ховор тохиолдох өвчин бөгөөд хавсарсан эмнэлзүйн тохиолдол нэн ховор хэдий ч олон улсын судлаач нарын мэдээлснээр уг хоёр өвчин хавсарсан тохиолдолд миелингүйдэх полиневропати өвчин нь хажуугийн хатангирт хатууралтай хавсарч байсан уу, эсвэл мотор нейроны гэмтлийн үр дүнд миелингүйдэх полиневропати тохиолдсон уу гэдгийг тодруулах шаардлагатай байна^{7,8} гэж дүгнэжээ. Манай энэхүү тохиолдолд өвчтөний сийвэнд аутоиммун шалтгаант миелингүйдэх эмгэгийн үед илэрдэг GT1a эсрэгбие сул эерэг илэрсэн нь миелингүйдэх полиневропати өвчин нь хажуугийн хатангирт хатууралтай хавсарч байсан уу, эсвэл мотор нейроны гэмтлийн үр дүнд миелингүйдэх полиневропати тохиолдсон уу гэдгийг тодруулах шаардлагатай гэсэн дүгнэлттэй дүйж байна.

Alessandro Bombaci, Antonino Lupica нарын 2023 онд хийгдсэн судалгаанд хажуугийн хатангирт хатуурал нь дээд, доод мотонейроны сөнөрөлт өөрчлөлтийн улмаас үүсдэг боловч сүүлийн үеийн баримтуудад хажуугийн хатангирт хатуурал нь танин мэдэхүйн бууралт, ургал мэдрэлийн тогтолцооны өөрчлөлт, өвдөлт, мэдрэхүйн хүрээний шинжүүдээр илэрч болдог мэдрэлийн системийн өргөн хүрээний эмгэг болох нь батлагдаж байна гэжээ. Мөн хажуугийн хатангирт хатууралын үед мэдрэхүйн хүрээний шинжүүд хавсран илэрч буй тохиолдлуудад нейрофизиологи, невропатологи, генетикийн шинжилгээ хийж, нийт хажуугийн хатангирт хатууралын 20 хүртэл хувьд мэдрэхүйн хүрээний шинжүүд хавсран илэрч байна гэж

мэдээлжээ. Түүнчлэн хажуугийн хатангирт хатууралын үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илэрч байгаа хоорондын холбоог илүү сайн судлах шаардлагатай гэсэн байна.⁹

Япон улсад хийгдсэн судалгаанд хажуугийн хатангирт хатууралын үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илрэх нь ховор боловч тохиолддог. Хажуугийн хатангирт хатууралын үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илэрч байсан, цаашид бульбар саа, амьсгалын дутагдлын улмаас нас барсан эмэгтэйн эмгэг судлалын шинжилгээнд нугасны урд эвэр, тархины гадрын урд төв атираанд мотор нейроны гэмтэл илэрсэн. Эмгэг судлалын онош нь архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд бүхий ХХХ байсан байна.¹⁰

Үүнээс үзэхэд хажуугийн хатангирт хатуурал өвчний үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илэрдэг эмнэлзүйн хувилбар олон улсад байгаа боловч эмнэлзүйн энэхүү хувилбар нь ховор илэрдэг байна.

Дүгнэлт, санал, зөвлөмж: Монгол улсад одоогийн байдлаар хажуугийн хатангиралт хатууралын үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропацийн зарим шинж тэмдэг хавсарсан тохиолдол бүртгэгдээгүй бөгөөд олон улсад ч ховор тохиолддог байна. Энэхүү эмнэлзүйн тохиолдолд хажуугийн хатангирт хатуурал өвчний үед архаг үрэвсэлт миелингүйдэх полирадикулоневропати төст шинжүүд илэрсэн нь нэн өвөрмөц бөгөөд цаашид сийвэнд илэрсэн эсрэг биеийн шинжилгээ, ЭНГ шинжилгээнд гарсан гарт хөдөлгөөний ширхгийн хүнд зэргийн аксоны эмгэг өөрчлөлт, гар болон хөлд мэдрэхүйн ширхгийн сенсор полиневропацийн шинжүүд тодорхойлогдож байгааг судалж мэдрэл, булчингийн биопсийн шинжилгээ хийж, нарийвчлан тодруулах шаардлагатай байна.

Ном зүй:

1. Цагаанхүү Г., Дэлгэрмаа Ц. Эмнэлзүйн мэдрэл судлал. Мэдрэлийн эмчийн үндсэн сурах бичиг, нэмэн засварласан тав дахь хэвлэлт, УБ, 2023
2. Feldman EL, Goutman SA, Petri S, Mazzini L, Savelieff MG, Shaw PJ, Sobue G. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2022 Oct 15;400(10360):1363-1380. doi: 10.1016/S0140-6736(22)01272-7. Epub 2022 Sep 15. PMID: 36116464; PMCID: PMC10089700.
3. Wolfson C, Gauvin DE, Ishola F, Oskoui M. Global Prevalence and Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *Neurology*. 2023 Aug 8;101(6):e613-e623. doi: 10.1212/WNL.000000000000207474. Epub 2023 Jun 12. PMID: 37308302; PMCID: PMC10424837.
4. Querol L, Crabtree M, Herepath M, Priedane E, Viejo Viejo I, Agush S, Sommerer P. Systematic literature review of burden of illness in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIPD). *J Neurol*. 2021 Oct;268(10):3706-3716. doi: 10.1007/s00415-020-09998-8. Epub 2020 Jun 24. PMID: 32583051; PMCID: PMC8463372.
5. K Kuwabara S. [Typical CIPD: Update of the Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment]. *Brain Nerve*. 2024 May;76(5):515-519. Japanese. doi: 10.11477/mf.1416202637. PMID: 38741490.
6. Kokubun N. [CIPD Variants]. *Brain Nerve*. 2024 May;76(5):520-525. Japanese. doi: 10.11477/mf.1416202638. PMID: 38741491.
7. Echaniz-Laguna A, Degos B, Mohr M, Kessler R, Urban-Kraemer E, Tranchant C. A study of three patients with amyotrophic lateral sclerosis and a polyneuropathy resembling CIPD. *Muscle Nerve*. 2006 Mar;33(3):356-62. doi: 10.1002/mus.20475. PMID: 16320313.
8. Makkawi S, Alqarni AA, Alghaythee H, Alharbi SY, Fatani A, Adas R, Abuzinadah AR. Atypical Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis Secondary to Superoxide Dismutase 1 Gene Mutation With Coexistent Axonal Polyneuropathy: A Challenging Diagnosis. *Cureus*. 2022 Jan 6;14(1):e20989. doi: 10.7759/cureus.20989. PMID: 35154965; PMCID: PMC8817726.
9. Bombaci A, Lupica A, Pozzi FE, Remoli G, Manera U, Di Stefano V. Sensory neuropathy in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *J Neurol*. 2023 Dec;270(12):5677-5691. doi: 10.1007/s00415-023-11954-1. Epub 2023 Aug 23. PMID: 37610446; PMCID: PMC10632209.
10. Akaishi T, Tateyama M, Kato K, Miura E, Izumi R, Endo K, Sugeno N, Suzuki N, Baba T, Misu T, Kikuchi A, Hasegawa T, Konosu-Fukaya S, Fujishima F, Suzuki H, Nakashima I, Aoki M. An autopsy case involving a 12-year history of amyotrophic lateral sclerosis with CIPD-like polyneuropathy. *Intern Med*. 2014;53(12):1371-5. doi: 10.2169/internalmedicine.53.0774. Epub 2014 Jun 15. PMID: 24930660.

myotrophic lateral sclerosis with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy-like neuropathy: a rare clinical case

Mendjargal N¹, Enkhjargal M², Uyngaa B³, Egshiglen N³, Tuvshinchimeg T³, Tovvudorj A¹

^{1,2}Department of Neurology, Mongolian National University of Medical Sciences

²Department of Neurology, Mongolia Japan Hospital

³MDI, Mongolian National University of Medical Sciences

E-mail: mendjargal@mnums.edu.mn, Tel: +976-99171783

Keywords:

Paresis, dysphagia, Awaji
Criteria

Background: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disorder characterized by degeneration of upper and lower motor neurons, leading to muscle weakness, spasticity, dysarthria, and dysphagia. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) is an autoimmune-mediated neuropathy that primarily affects nerve fibers specifically myelin sheaths. Clinically, CIDP presents with distal muscle weakness, prominent sensory disturbances, and diminished or absent deep tendon reflexes. The co-occurrence of ALS and CIDP is exceptionally rare and poses significant diagnostic and therapeutic challenges due to overlapping and distinct clinical features.

A Case: A 44-year-old male presented to the Department of Neurology at the Mongolia-Japan Hospital, Mongolian National University of Medical Sciences, with progressive muscle weakness in both upper and lower extremities, along with dysphagia, especially for solids with frequent choking episodes. The initial symptoms began in May 2023 with muscle fasciculations, followed by progressive weakness, initially in the right upper limb and gradually progressing to the left. By August 2023, the patient developed bilateral arm weakness, dysarthria, and worsening dysphagia. From August 2024, episodes of head drop were noted. A progressive weight loss of 11 kg was recorded since January 2024. Comprehensive neurological evaluation, including antibody profiling, electromyography (EMG), and nerve conduction studies (NCS), supported a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy-like neuropathy. **Outcome:** One month after hospital discharge, the patient demonstrated improvement in self-care abilities and increased muscle strength in both proximal and distal upper limb muscles. Notably, there was marked improvement in overall clinical status. **Conclusion:** To our knowledge, this is the first reported case in Mongolia documenting the simultaneous presentation of ALS and CIDP-like neuropathy. Globally, such cases are exceedingly rare. Timely and accurate diagnosis, along with appropriate treatment, contributed to improved clinical outcomes and a deceleration of disease progression in this patient.