

MAGYAR NEUROLÓGIAI TÁRSASÁG 40. KONGRESSZUSA

MAGYAR KLINIKAI NEUROFIZIOLÓGIAI TÁRSASÁG SZEKCIÓ

2026. május 14.

A CIDP klinikai neurofiziológiai kritériumrendszere

Györfi Orsolya, Kamondi Anita

Semmelweis Egyetem
Idegsebészeti és Neurointervenciós Klinika



SEMMELWEIS
EGYETEM 1769

Krónikus gyulladásos demielinizációs polineuropátia (CIDP)

Case Reports > Mayo Clin Proc. 1975 Nov;50(11):621-37.

Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy

P J Dyck, A C Lais, M Ohta, J A Bastron, H Okazaki, R V Groover

PMID: 1186294

Clinical Trial > Ann Neurol. 1982 Feb;11(2):136-41. doi: 10.1002/ana.410110205.

Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment

P J Dyck, P C O'Brien, K F Oviatt, R P Dinapoli, J R Daube, J D Bartleson, B Mokri, T Swift, P A Low, A J Windebank

PMID: 7041788 DOI: 10.1002/ana.410110205

Típusos CIDP

- Szimmetrikus motoros és szenzoros tünetek mind a négy végtagon
- Proximális és disztális érintettség
- Fokozatos progresszió legalább 2 hónap alatt
- Csökkent vagy hiányzó ínreflexek

European Journal of Neurology 2010; 17: 356-363

doi:10.1111/j.1468-1331.2009.02930.x

EFNS TASK FORCE/CME ARTICLE

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

Members of the Task Force: P. Y. K. Van den Bergh^a, R. D. M. Hadden^b, P. Bouche^c, D. R. Cornblath^d, A. Hahn^e, I. Illa^f, C. L. Koski^g, J.-M. Léger^h, E. Nobile-Orazioⁱ, J. Pollard^j, C. Sommer^k, P. A. van Doorn^l and I. N. van Schaik^m

^aCentre de Référence Neuromusculaire, Cliniques universitaires St-Luc, Brussels, Belgium; ^bDepartment of Neurology, King's College London School of Medicine, London, UK; ^cConsultation de Pathologie Neuromusculaire, Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière, Paris, France; ^dDepartment of Neurology, Johns Hopkins University, Baltimore, MD, USA; ^eDivision of Neurology, London Health Sciences Centre, London, ON, Canada; ^fServei Neurologia, Hospital Universitari de la Sta Creu i Sant Pau, Barcelona, Spain; ^gDepartment of Neurology, School of Medicine, University of Maryland, Baltimore, MD, USA; ^hConsultation de Pathologie Neuromusculaire Groupe Hospitalier, Pitié Salpêtrière, Paris, France; ⁱDepartment of Translational Medicine, University of Milan IRCCS Humanitas Clinical Institute, Milan, Italy; ^jNeurology Department, University of Sydney, Sydney, NSW, Australia; ^kDepartment of Neurology, University of Würzburg, Würzburg, Germany; ^lErasmus Medical Centre Rotterdam, Department of Neurology, Rotterdam, The Netherlands; and ^mDepartment of Neurology, Academic Medical Center, University of Amsterdam, Amsterdam, The Netherlands

Received: 16 May 2021 | Accepted: 28 May 2021

DOI: 10.1111/ene.14959

GUIDELINES

European Journal
of Neurology
An official journal of the European Academy of Neurology

European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force—Second revision

Peter Y. K. Van den Bergh¹ | Pieter A. van Doorn² | Robert D. M. Hadden³ | Bert Avau⁴ | Patrik Vankrunkelsven⁵ | Jeffrey A. Allen⁶ | Shahram Attarian⁷ | Patricia H. Blomkwist-Markens⁸ | David R. Cornblath⁹ | Filip Eftimov¹⁰ | H. Stephan Goedee¹¹ | Thomas Harbo¹² | Satoshi Kuwabara¹³ | Richard A. Lewis¹⁴ | Michael P. Lunn¹⁵ | Eduardo Nobile-Orazio¹⁶ | Luis Quera¹⁷ | Yusuf A. Rajabally¹⁸ | Claudia Sommer¹⁹ | Haluk A. Topaloglu²⁰

Krónikus gyulladákos demielinizációs polineuropátia (CIDP)

Atípusos CIDP variánsok

Case Reports > Rinsho Shinkeigaku. 1990 Nov;30(11):1266-70.

[Multifocal demyelinating polyneuropathy with persistent conduction block (Lewis-Sumner syndrome)]

[Article in Japanese]
T Mezaki ¹, R Kaji, T Hamano, J Kimura, M Kameyama

Affiliations + expand
PMID: 2085935

Case Reports > Brain. 1996 Jun;119 (Pt 3):765-74. doi: 10.1093/brain/119.3.765.

Focal upper limb demyelinating neuropathy

P K Thomas ¹, D Claus, A Jaspert, J M Workman, R H King, A J Larner, M Anderson, J A Emerson, I T Ferguson

Affiliations + expand
PMID: 8673489 DOI: 10.1093/brain/119.3.765

> J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1992 Aug;55(8):677-80. doi: 10.1136/jnnp.55.8.677.

"Chronic sensory demyelinating neuropathy": chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy presenting as a pure sensory neuropathy

S J Oh ¹, J L Joy, R Kuruoglu

Affiliations + expand
PMID: 1326601 PMCID: PMC489203 DOI: 10.1136/jnnp.55.8.677

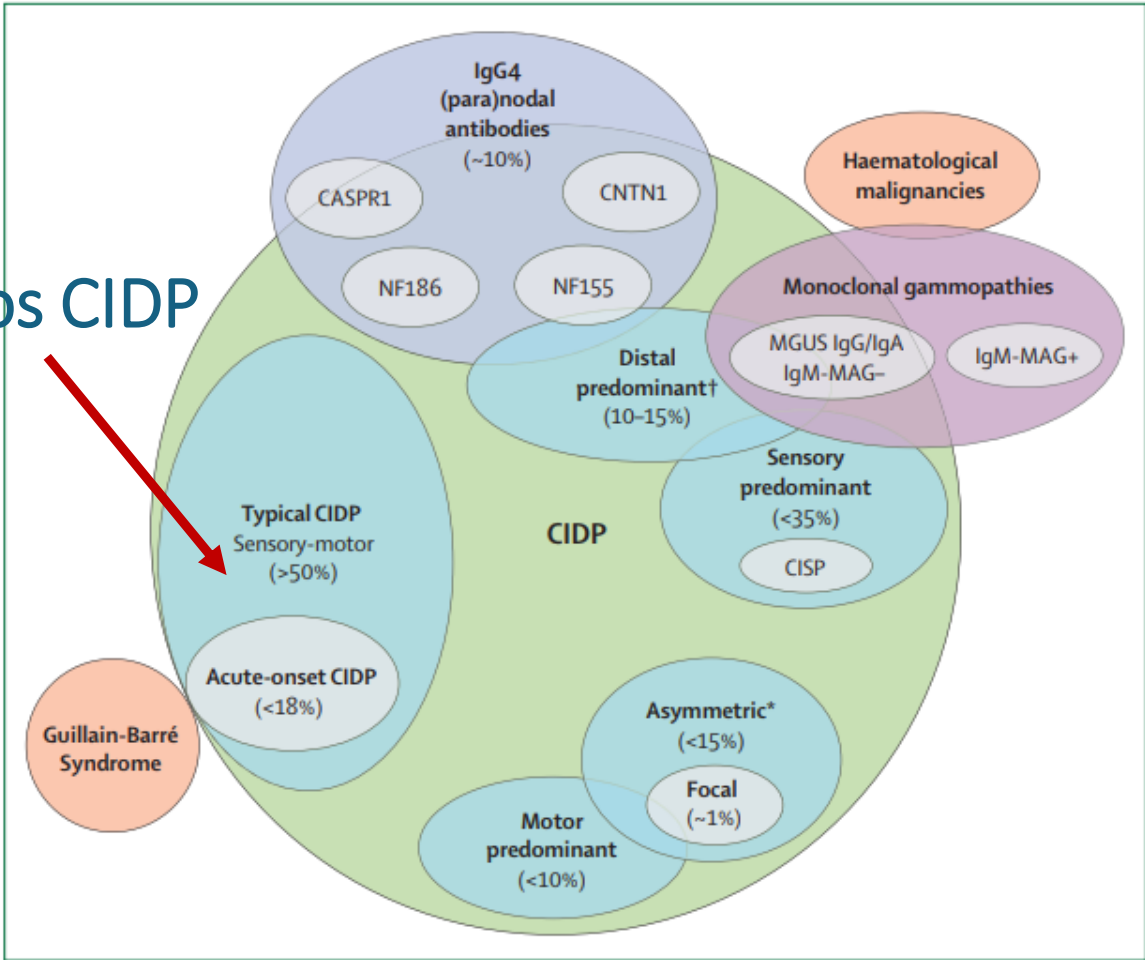
Case Reports > Acta Neurol Belg. 2010 Mar;110(1):103-6.

Distal acquired demyelinating symmetric neuropathy associated with anti-GM1 antibodies: is this a CIDP variant?

Gauthier Remiche ¹, Alain Kentos, Nicolas Mavroudakis

Affiliations + expand
PMID: 20514936

Típusos CIDP

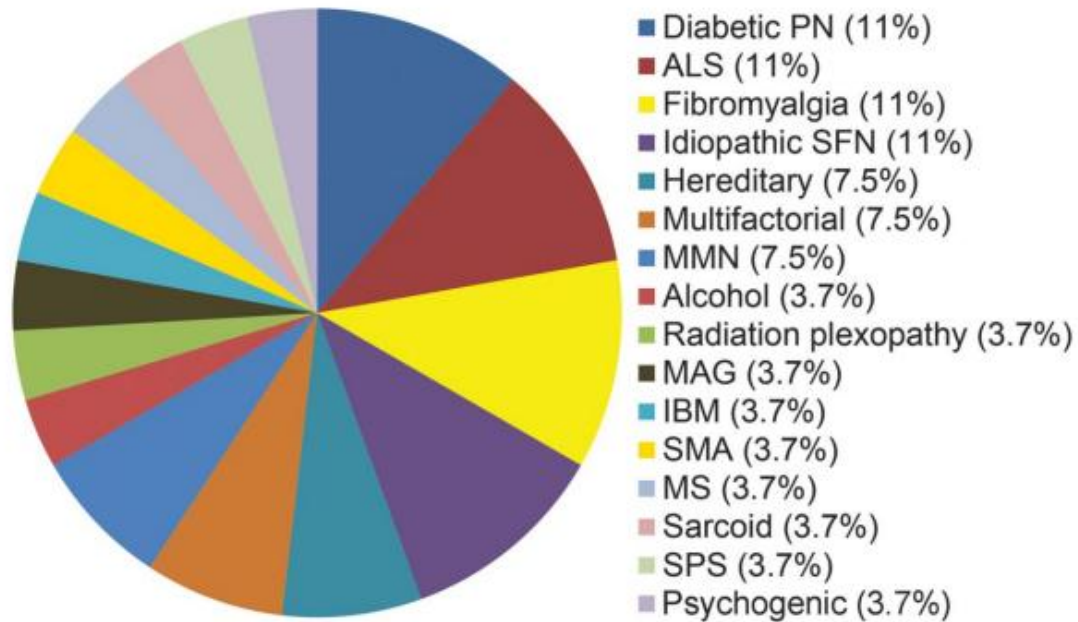


CIDP variánsok
Disztális
Szenzoros
Motoros
Multifokális
Fokális

Bunschoten, Carina, et al. "Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy." *The Lancet Neurology* 18.8 (2019): 784-794.

Krónikus gyulladásos demielinizációs polineuropátia (CIDP) téves diagnózis

Figure Alternative diagnosis for patients without chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy



ALS = amyotrophic lateral sclerosis; IBM = inclusion body myositis; MAG = myelin-associated glycoprotein; MMN = multifocal motor neuropathy; MS = multiple sclerosis; PN = polyneuropathy; SFN = small fiber neuropathy; SMA = spinal muscular atrophy; SPS = stiff person syndrome.

- A téves diagnózisok jelentős része nem teljesítette a 2010-es EFNS/PNS típusos CIDP-kritériumokat.
- A téves diagnózis a CIDP-variánsokban gyakoribb.
- A CIDP variánsok fokozott diagnosztikus figyelmet igényelnek.

EAN/PNS diagnosztikus rendszer: 2021



1. CIDP

Klinikai feltételek + elektrofiziológiai kritérium (motoros és szenzoros) megerősíti a demielinizáció lehetőségét

Lehetséges (possible) CIDP + legkevesebb 2 támogató feltétel

2. Lehetséges (possible) CIDP

Klinikai feltételek + elektrofiziológiai kritérium (motoros és szenzoros) részlegesen támasztja alá a demielinizáció lehetőségét

Támogató kritériumok

Lumbal punctio, ideg UH > MR, terápiás válasz, ideg biopszia

2021 EAN/PNS CIDP Guideline módszertan: GRADE (Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation) 12 PICO kérdés

Population (betegek) - Intervention (beavatkozás) –
Comparator (összehasonlító kezelés / nincs kezelés),
Outcome (kimenetel)

Diagnózis

1. Neurofiziológiai kritérium
2. Kezelésre adott válasz
3. Képalkotó (ideg UH, MR)
4. Lumbal punctio
5. Antitestek (nodalis-, paranodalis AT, MAG AT)
6. Ideg biopszia
7. Monoklonális fehérjék

| **GRADE**

| **szakértői konszenzus**

Kezelés

1. Kortikoszteroid
2. Immunoglobulin
3. Plasmapheresis
4. Egyéb kezelés
5. Fájdalomkezelés

| **GRADE**

| **szakértői konszenzus**

Neurofiziológiai diagnosztikus kritériumok különbsége

EFNS/PNS CIDP guideline 2010 vs. EAN/PNS CIDP guideline 2021

1. DIAGNOSZTIKAI SZINTEK EGYSZERŰSÍTÉSE MOTOROS VEZETÉS VIZSGÁLAT ALAPJÁN

2010: **biztos / valószínű / lehetséges CIDP** vs.
2021: csak két kategória maradt: **CIDP** és **lehetséges CIDP**

2. SENZOROS VIZSGÁLATOK HANGSÚLYA

2010: szenzoros vezetési eredmény még **támogató kritérium** vs.
2021: **beemelték a szenzoros vezetést a fő elektrofiziológiai kritériumok közé**; a típusos és variáns CIDP diagnózishoz már előírja, hogy legyen szenzoros eltérés is (legalább két idegben)

3. VARIÁNS-SPECIFIKUS VEZETÉSI KRITÉRIUMOK

2010: **egységes** elektrofiziológiai táblázat, az atípusos CIDP külön klinikai kategória vs.
2021 **külön motoros/szenzoros vezetési kritériumok** típusos CIDP-re és a **variánsokra**

4. MOTOROS DEMIELINISATIÓS KRITÉRIUMOK FINOMÍTÁSA

- a) distális latencia $\geq 50\%$ ULN, **≥ 2 idegben**
- b) vezetési sebesség $\geq 30\%$ LLN alatt, **≥ 2 idegben**
- c) F-hullám latencia **$\geq 20\%$ ULN** (vagy $\geq 50\%$ alacsony distális CMAP) **≥ 2 idegben**
- d) F-hullám hiánya 2 idegben + egyéb demielinizációs jel egy másik idegben
- e) vezetési blokk **$\geq 30\%$** proximális-disztális CMAP-csökkenés (**tibialis kizárva**), 2 idegben vagy 1 ideg + más demyelinizációs jel
- f) temporális diszperzió $> 30\%$ (**tibialisnál akár $\geq 100\%$**) 2 idegben
- g) disztális CMAP tartam megnyúlás (**filterfüggő cut-offokkal**) + egyéb demyelinizációs jel egy másik idegben.

- a) disztális latencia $\geq 50\%$ ULN
- b) vezetési sebesség $\geq 30\%$ LLN alatt
- c) F-hullám latencia $\geq 30\%$ ULN (vagy $\geq 50\%$, alacsony disztális CMAP)
- d) F-hullám hiánya 2 idegben + egyéb demielinizációs jel
- e) részleges vezetési blokk ($\geq 50\%$ proximális- disztális CMAP-amplitúdó csökkenés) 2 idegben vagy 1 ideg + más demyelinizációs jel
- f) temporális diszperzió ($> 30\%$ proximális- disztális CMAP tartam növekedés) 2 idegben
- g) disztális CMAP- tartam megnyúlás + egyéb demielinizációs paraméter.

1. **Demielinizációt erősen támogat** ha bármely a–g kritérium teljesül két idegben
2. **Demielinizációt gyengén támogat** – csak egy kritérium teljesül

1. „Definitív CIDP”: ha bármely a–g kritérium teljesül két idegben.
2. „Valószínű”: e) kritérium teljesül enyhébb mértékben
3. „Lehetséges”: ha a fenti mintázat csak egy idegben áll fenn

Filter-beállítások

tartam határértékeit külön adják meg 2, 5, 10 és 20 Hz-es alsó frekvencia szűrőre

Vizsgálandó idegek és proximális stimuláció

Min. egyik oldalon: n. medianus, n. ulnaris, n. peroneus, n. tibialis.

Ha nem teljesülnek a kritériumok, ellenoldali vizsgálat + proximális stimuláció

Vezetési blokk – technikai finomítások

Blokk/vezetési lassulás **nem értékelhető** n. ulnarisnál a könyöknél és n. peroneusnál a térdnél (kompresszió, technikai okok).

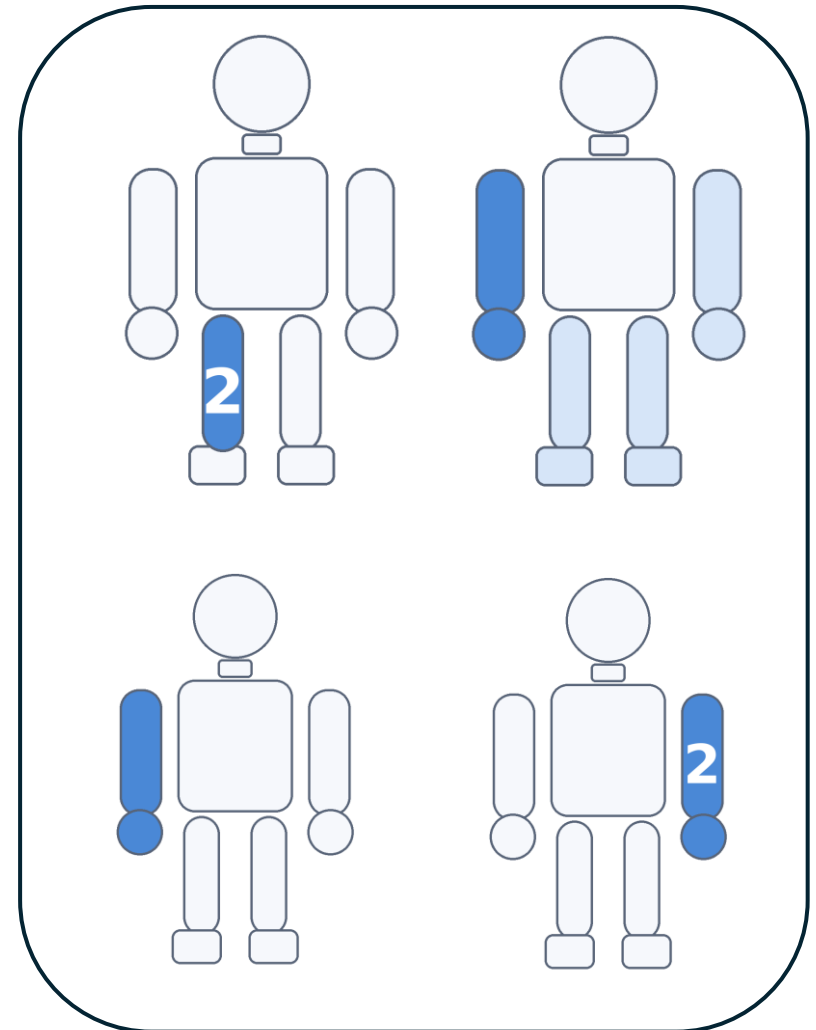
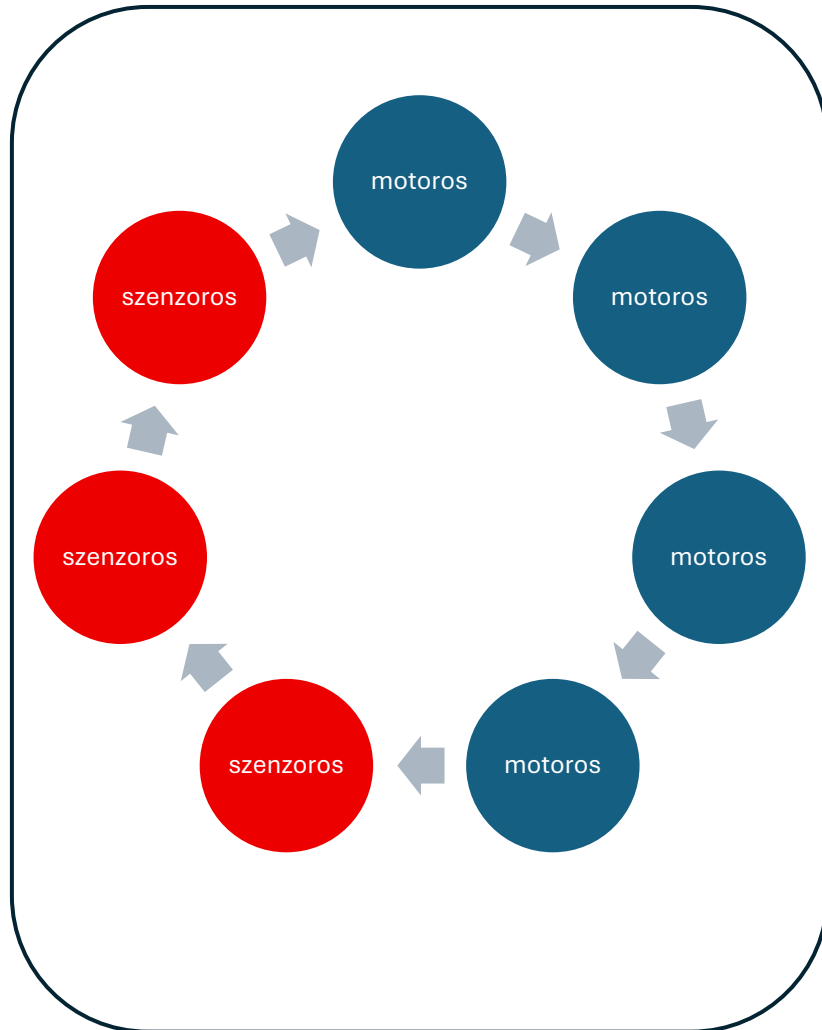
N. Tibialisnál mért blokk **nem használható** demielinizációs kritériumként

Kötelező az esetleges Martin–Gruber anasztomózis és co-stimuláció kizárása

- Demielinizációs kritériumok pontosítása
- Definíció: Lassulás, blokk, temporális diszperzió definíció
- Diagnózis
- Technikai feltételek pontosítása

Tipusos CIDP és variánsok neurofiziológiai felosztása

2021 EAN /PNS guideline



Neurofiziológiai kritérium. 1. Ajánlás

Tipusos CIDP és CIDP variánsok esetén a neurofiziológiai vizsgálat erősen javasolt a klinikai diagnózis megerősítéséhez.

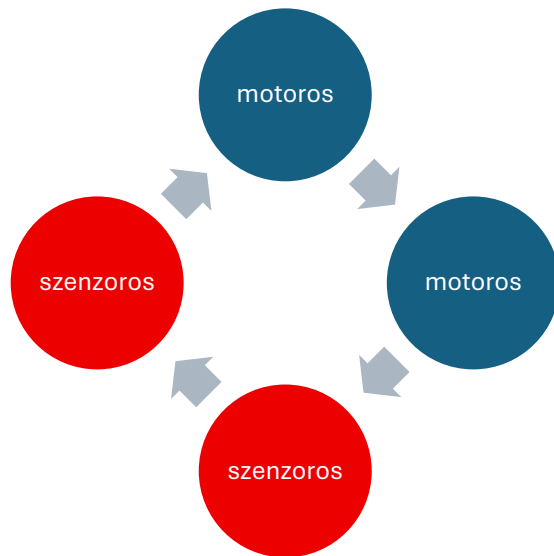
Tipusos CIDP

Motoros vezetési kritériumok teljesülése

- 2 idegben

Szenzoros vezetési kritériumok teljesülése

- 2 idegben



Lehetséges típusos CIDP

a) Motoros vezetési kritériumok teljesülése

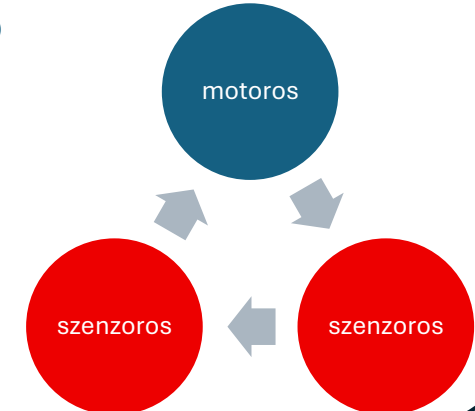
- 1 idegben

Szenzoros vezetési kritériumok teljesülése

- 2 idegben

b) Amennyiben a klinikai kritériumok teljesülnek, de a neurofiziológiai kritériumok nem:

- obiketivizálható javulás kezelés után
- min. egy támogató kritérium teljesül



Neurofiziológiai kritérium. 2. Ajánlás

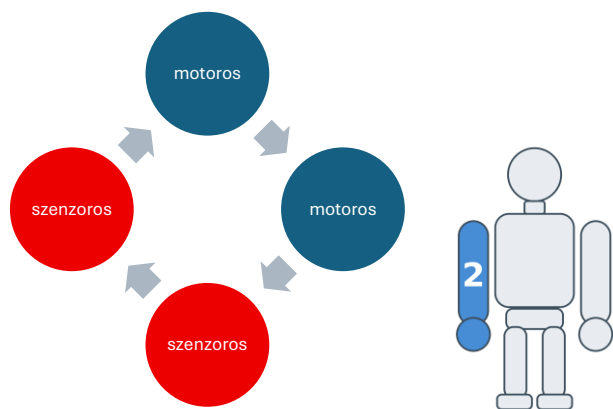
Disztális CIDP

Motoros vezetési kritériumok teljesülése:

- 2 felső végtagi idegben

Szenzoros vezetési kritériumok teljesülése:

- 2 idegben



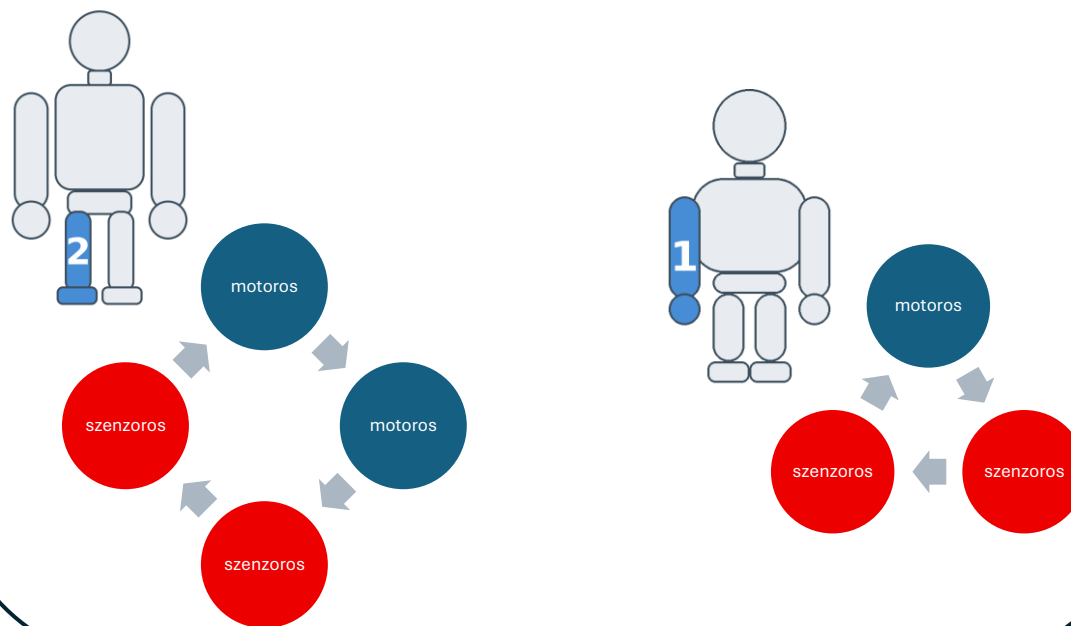
Lehetséges disztális CIDP

Motoros vezetési kritériumok teljesülése:

- 2 alsó végtagi idegben vagy
- 1 felső végtagi idegben

Szenzoros vezetési kritériumok teljesülése:

- 2 idegben



Neurofiziológiai kritérium 3. Ajánlás

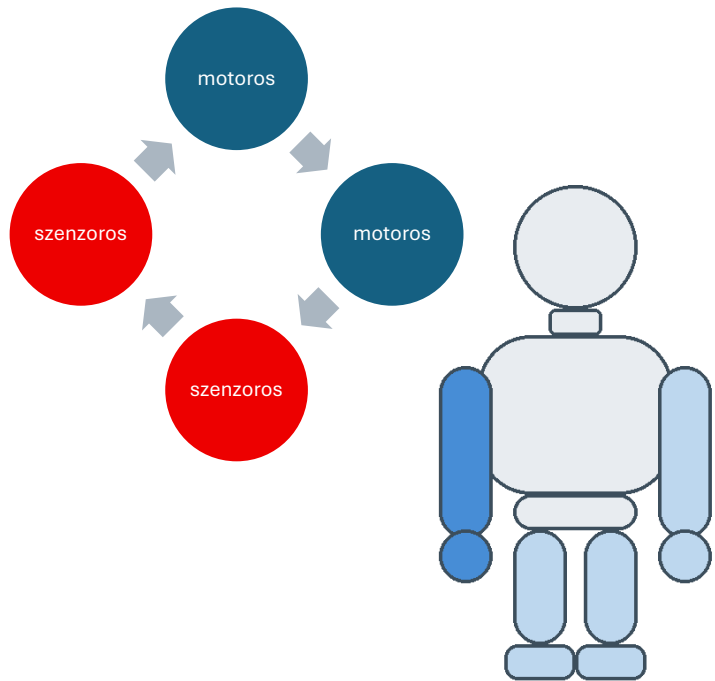
Multifokális CIDP

Motoros vezetési kritériumok

- 2 idegben több mint egy végtagon

Szenzoros vezetési eltérések

- 2 idegben



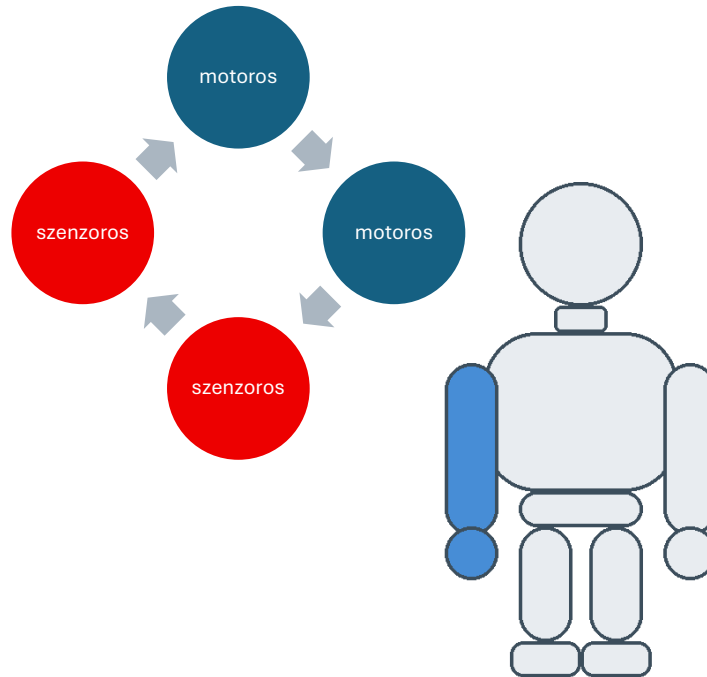
Fokális CIDP

Motoros vezetési kritériumok

- 2 idegben egy végtagon

Szenzoros vezetési eltérések

- 2 idegben



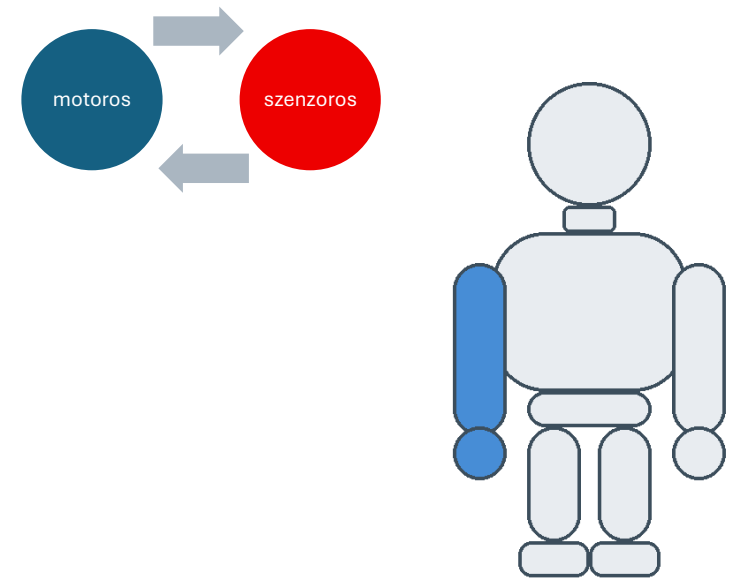
Lehetséges multifokális /fokális CIDP

Motoros vezetési kritériumok

- 1 idegben, egy végtagon

Szenzoros vezetési eltérések

- 2 idegben



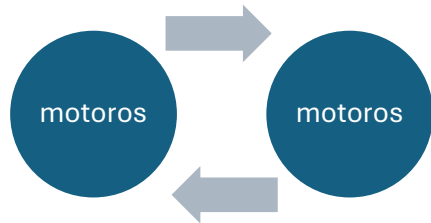
Neurofiziológiai kritérium 4. Ajánlás

Motoros CIDP

Motoros vezetési kritériumok

- 2 idegben

megtartott vezetés **4 szenzoros** idegben



Lehetséges motoros CIDP

Motoros vezetési kritériumok

- 1 idegben

megtartott vezetés **4 szenzoros** idegben

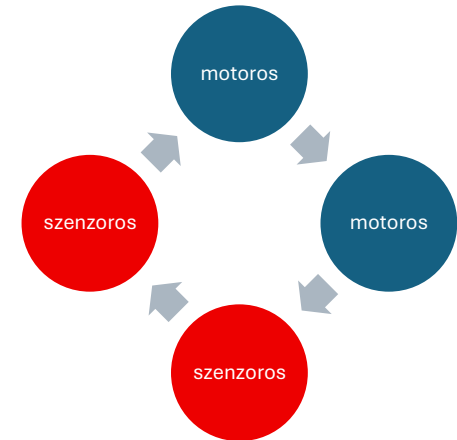


Motoros túlsúlyú CIDP

Klinikailag motoros túlsúlyú CIDP

szenzoros vezetési eltérések

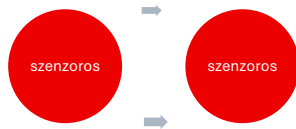
- 2 idegben



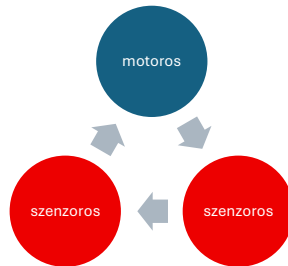
Neurofiziológiai kritérium 5. Ajánlás

Szenzoros CIDP

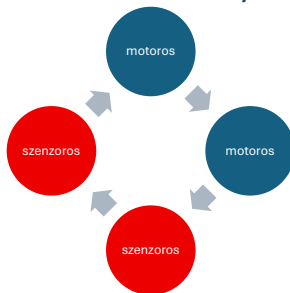
- Szenzoros vezetési kritériumok teljesülnek
- Megtartott vezetés 4 motoros idegben



Lehetséges szenzoros túlsúlyú CIDP



Szenzoros túlsúlyú CIDP



Max. diagnosztikus
biztonság

Szenzoros vezetési kritériumok

CIDP

Szenzoros vezetési eltérés (DL / SNAP / CV kóros) ≥ 2 szenzoros idegben.

Lehetséges CIDP

Szenzoros vezetési eltérés: ≥ 2 szenzoros idegnél normális motoros neurographia + a. vagy b. teljesül
a) szenzoros CV $< 80\%$ vagy $< 70\%$ LLN ≥ 2 idegben (n. medianus, n. ulnaris, n. radialis, n. suralis), vagy
b) „sural sparing”: kóros medianus/radialis SNAP + normális suralis SNAP (CTS kizárva).

Összefoglalás – módosított neurofiziológiai kritérium rendszer

- **Egyszerűsített diagnosztikus rendszer:** CIDP és lehetséges CIDP kategória van, biztos/valószínű szintek nélkül.
- A **szenzoros neurográfia** a fő kritériumrendszer része lett: legalább 2 idegben elvárt szenzoros eltérés típusos és variáns formákban is.
- A **variánsok** (disztális, multifokális/fokális, motoros, szenzoros) **elkülönítése egységes logikán alapul:** melyik rendszer érintett (motoros/senzoros), hány idegben és melyik végtagon.
- A módosítások célja a **túl- és félrediagnosztizálás csökkentése**, technikailag szigorúbb, de átláthatóbb vezetési kritériumokkal