

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Polyradiculoneuropathie Inflammatoire Démýélinisante Chronique

**Centre de Référence des Maladies Rares
« Neuropathies périphériques rares »
CHU Bicêtre**

Avril 2021

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies rares du CHU de Bicêtre.
Il a servi de base à l'élaboration du PNDS
« Polyradiculoneuropathie Inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) ».
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence : <https://www.nnerf.org/>

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Argumentaire.....	6
1 PIDC de l'adulte.....	6
2 PIDC de l'enfant.....	28
Annexe 1. Recherche documentaire & sélection des articles	32
Annexe 2. Liste des participants	33
Références bibliographiques	34

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
BNM	Biopsie neuromusculaire
BC	Bloc de conduction
CANOMAD	Chronic ataxic neuropathy, ophthalmoplegia, IgM paraprotein, cold agglutinins and disialosyl antibodies
CASPR1	Contactin-associated protein1
CNTN1	Contactin1
CMT	Charcot-Marie-Tooth
CTC	Corticoïdes
DXM	Dexaméthasone
ENMG	Electroneuromyogramme
EP	Echanges plasmatiques
IgIV	Immunoglobulines intraveineuses
IgSC	Immunoglobulines sous-cutanées
INCAT	Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment
IV	Intraveineux
MNGIE	Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy
MP	Methylprednisolone
MPZ	Myelin protein zero
NDS	Neuropathy deficit score
NF	Neurofascin
NMMBC	Neuropathie motrice multifocale à blocs de conduction
NP	Neuropathie
ONLS	Overall Neuropathy Limitations Scale
PES	Potentiels évoqués somesthésiques
PIDC	Polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique
PMP22	Peripheral myelin protein 22
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SNC	Système nerveux central
TTR	Transthyrétine
VCN	Vitesse de conduction nerveuse motrice

Préambule

Le PNDS sur la polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 PIDC de l'adulte

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Joint Task Force of the EFNS and the PNS, 2010[1] International	Etablir des recommandations pour le diagnostic et la prise en charge des PIDC	Oui	Oui, les auteurs	Non	Recommandations d'experts sur les patients atteints de PIDC	Déterminer les critères de diagnostic clinique et la place des examens complémentaires dans la stratégie diagnostique. Recommandations de prise en charge et traitement.
Gorson, 2010[2] International	Etablir des recommandations sur l'activité de la maladie basées sur l'état clinique des patients, l'évolution de la maladie et la prise ou non d'un traitement continu ou itératif	Non	Oui, les auteurs	Non	Recommandations d'experts sur les patients atteints de PIDC	Le « CIDP disease activity status », permet de classer les patients à un instant t dans un groupe d'activité, et éventuellement de les sélectionner pour les essais thérapeutiques.
Puyade, 2020[3] France	Etablir des recommandations sur l'utilisation de la greffe de cellules souches autologues dans la PIDC	Non	Oui, les auteurs	Non	Recommandations d'experts sur les patients atteints de PIDC	L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques, dont certaines études ont montré l'efficacité dans la PIDC, peut être proposée dans une sous-population de patients ayant une maladie particulièrement grave, après échec de traitements conventionnels et sous couvert d'une RCP.

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Lunn, 2016[4] Royaume-Uni	Proposer un algorithme de décroissance des IgIV chez les patients atteints de PIDC	Non	Oui, les auteurs	Non	Recommandations d'experts d'après le suivi d'une cohorte de patients	Une décroissance programmée des doses d'entretien d'IgIV peut être proposée aux patients atteints de PIDC, de façon à limiter les coûts et les effets indésirables du traitement.
Attal, 2010[5] International	Proposer des recommandations gradées sur l'utilisation des traitements pharmacologiques ou non des douleurs neuropathiques	Oui	Oui, les auteurs	Non	Recommandation d'experts basée sur une analyse de la littérature	Les recommandations proposent une gradation de l'utilisation des différents traitements selon la situation clinique et en fonction des données de la littérature.
Moisset, 2020[6] France	Proposer des recommandations gradées sur l'utilisation des traitements pharmacologiques ou non des douleurs neuropathiques	Oui	Oui, les auteurs	Non	Recommandation d'experts basée sur une analyse de la littérature	Les recommandations proposent une gradation de l'utilisation des différents traitements selon la situation clinique et en fonction des données de la littérature.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Van den Bergh, 2013[7] Belgique	Description des caractéristiques cliniques, ENMG et thérapeutiques des PIDC	Non				Proposition d'un algorithme de prise en charge thérapeutique dans la PIDC.
Albers, 1989[8] Etats-Unis	Description des caractéristiques cliniques, ENMG et thérapeutiques des PIDC	Non				Proposition des premiers critères diagnostiques électrophysiologiques dans la PIDC.
Brannagan, 2011[9] Etats-Unis	Description des caractéristiques cliniques, ENMG, histologiques et thérapeutiques des PIDC	Non				Analyse détaillée de la sensibilité de l'ENMG et des différents critères de support dans le diagnostic des PIDC.
Yuki, 2014[10] Japon	Description clinique et physiopathologique des NPs sensibles ataxiantes associées aux anticorps anti-gangliosides disialylés	Non				Description du mécanisme physiopathologique d'atteinte des nœuds de Ranvier et du mécanisme de « conduction failure ».
Mathey, 2014[11] Australie	Description des différents phénotypes cliniques de PIDC et de la physiopathologie	Non				Données de prévalence des différents variants de PIDC. Rappel des différents anticorps mis en évidence chez les patients PIDC.
Dispenzieri, 2017[12] Etats-Unis	Description clinique, biologique et de la prise en charge thérapeutique dans le POEMS	Non				Proposition d'un algorithme de prise en charge thérapeutique dans le POEMS.
Rajabally, 2017[13] Royaume-Uni	Description du spectre des NPs associées au diabète	Non				La PIDC est la NP inflammatoire la plus fréquente chez les diabétiques.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Sasaki, 2020[14] Japon	Description du spectre des NPs associées au diabète	Non				Description clinique des principales NPs associées au diabète.
Neligan, 2014[15] Royaume-Uni	Description des principaux diagnostics différentiels de PIDC	Non				Description des « drapeaux rouges » cliniques et électrophysiologiques devant faire suspecter un autre diagnostic que la PIDC.
Rajabally, 2016[16] International	Description des diagnostics différentiels de PIDC et des associations entre NP inflammatoire NP et génétique	Oui	PRISMA			Description des principales maladies génétiques (CMT et amylose TTR principalement) pouvant mimer une PIDC.
Mehndiratta, 2015[17], Royaume Uni	Analyser les données de la littérature sur l'efficacité des échanges plasmatiques dans la PIDC	Oui	Revue Cochrane	Echanges plasmatiques chez les patients souffrant de PIDC	Echelle fonctionnelle	Deux études de faible effectif montrent l'efficacité des EP à court terme sur le déficit, l'incapacité et des paramètres électrophysiologiques dans la PIDC.
Adrichem, 2016[18] Pays-Bas	Analyser l'efficacité au long cours des IgIV dans la PIDC	Non				Un début subaigu de la maladie, une évolution récurrente rémittente, le sexe féminin, l'atteinte symétrique des membres et l'absence d'amyotrophie sont les facteurs de bonne réponse aux IgIV. Une rechute plus de 4 mois après l'arrêt des IgIV est rarissime.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Bayry, 2007[19] France	Réflexion sur les facteurs entraînant une pénurie en IgIV et proposition de solutions	Non				Le respect des indications précises de traitement ainsi que la réduction progressive des doses est indispensable pour pallier à la pénurie en IgIV.
Farmakidis, 2020[20-21] Etats-Unis	Analyser les données de la littérature sur l'efficacité des immunosuppresseurs dans la PIDC	Non				Aucun des traitements immunosuppresseurs étudiés n'a à ce jour démontré son efficacité de façon certaine dans un essai randomisé.
Mahdi-Rogers, 2017[22] Royaume-Uni	Analyser les données de la littérature sur l'efficacité des immunomodulateurs autres que CTC, IgIV et EP dans la PIDC	Oui	Revue Cochrane	Traitements immunomodulateurs chez les sujets souffrant de PIDC	Différentes échelles cliniques	Les études disponibles ne montrent pas de bénéfice de l'Azathioprine, de l'Interféron beta et du Méthotrexate dans la PIDC.
Uncini, 2017[23] Italie	Analyser les données de la littérature sur les anticorps ciblant les régions nodales ou paranodales dans la PIDC	Non				Description des différents anticorps impliqués dans les PIDC ainsi que la physiopathologie des nodo-paranodopathies.
Michaelides, 2019[24] Royaume-Uni	Déterminer la prévalence de la douleur dans la PIDC	Oui	Cités dans l'article (38 articles retenus)	Patients ayant un diagnostic de PIDC et la présence de douleurs rapportées	Présence de douleurs	Prévalence de la douleur chez 46% des patients avec PIDC.
Broers, 2019[25] Pays-Bas	Déterminer l'incidence et la prévalence de la PIDC	Oui	Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses guidelines	Patients ayant un diagnostic de PIDC selon différents critères consensuels	Incidence et prévalence des cas de PIDC	L'incidence pour le groupe d'âge 0-15 ans est estimée dans une méta-analyse à 0,06/100 000.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Rajabally, 2009[26] Royaume-Uni	Description de l'incidence et de la prévalence de la PIDC au Royaume-Uni	Etude rétrospective monocentrique	51 patients avec une PIDC			Prévalence 4.77/100.000 habitants et incidence 0.7/100.000 habitants par an. Meilleure sensibilité des critères EFNS/PNS dans le diagnostic de PIDC par rapport aux critères AAN.
McCombe, 1987[27] Australie	Description clinique et ENMG des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	92 patients avec une PIDC			Début aigu chez 16% des patients. Forme récurrente chez 65% des patients. Infection préexistante chez 35% des patients. Amélioration sous CTC et EP chez respectivement 65% et 61% des patients. Bonne évolution chez 73% des patients.
Lozeron, 2002[28] France	Description des NPs dans une cohorte de patients diabétiques	Etude rétrospective monocentrique	100 patients diabétiques avec une NP			Une NP survenant chez un diabétique est en lien avec le diabète dans 74% des cas. Il s'agit d'une polynévrite diabétique ou d'un syndrome de Bruns Garland dans 71% des cas. 1 ^{ère} cause de NP non-diabétique = PIDC (9% des cas). Critères pour évoquer une NP sans lien avec le diabète : délai court entre diabète et installation de la NP, déficit moteur précoce, atteinte asymétrique, aréflexie généralisée.
Eftimov, 2012[29] Pays-Bas	Comparer l'efficacité d'une corticothérapie orale classique versus dexaméthasone pulsée	Etude prospective randomisée	40 patients avec une PIDC probable ou définie, suivis sur 4.5 ans	DXM 40 mg/j pendant 4 jours (6 cycles) versus prednisolone 60 mg pendant 5 semaines avec	Amélioration selon le « CIDP activity status »	Guérison ou rémission obtenue chez 26% des patients, après 1 à 2 cycles de DXM ou 8 mois de prednisolone. Rechute chez 50% des patients (délai = 17.5 mois dans le groupe DXM et 11 mois dans le groupe prednisolone).

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
				décroissance sur 32 semaines		
Viala, 2007[30] France	Description des patterns clinico-électriques et du pronostic des NPs associées aux lymphomes	Etude rétrospective monocentrique	26 patients présentant une NP et un lymphome sans lien avec une activité anti-MAG ou une toxicité médicamenteuse			Identification de trois patterns : NP démyélinisante (50%), radiculopathie en lien avec un mécanisme infiltratif (27%) et multinévrite en lien avec une vascularite ou une infiltration distale (23%). La maladie de Hodgkin est associée exclusivement aux NP démyélinisantes, le lymphome B est associé aux infiltrations proximales. Les NP démyélinisantes associées aux lymphomes ont le meilleur pronostic parmi les 3 patterns rapportés.
Uncini, 1999[31] Italie	Description de patients avec des formes pauci-symptomatiques de PIDC	Etude rétrospective monocentrique	3 patients avec une PIDC pauci-symptomatique			La PIDC peut se présenter sous la forme de symptômes purement sensitifs et distaux. L'ENMG retrouve néanmoins une atteinte motrice démyélinisante.
Bouchard, 1999[32] France	Description clinique histopathologique des patients PIDC	Etude rétrospective monocentrique	100 patients PIDC biopsiés parmi une population de 3200 patients référés de 1979 à 1994 pour NPs			Trois patterns identifiés à la BNM : démyélinisation pure (68%), axonal (5%), mixte (20%). Perte axonale dans 47% des cas. Infiltrats inflammatoires rares (18%) et souvent peu abondants. Le facteur pronostic péjoratif le plus significatif est la perte axonale à la BNM.
Lunn, 1999[33] Royaume-Uni	Etudier la prévalence de la PIDC	Etude rétrospective nationale via un programme de surveillance				Prévalence de la PIDC = 0.67/100.000 habitants. Présence d'un handicap significatif chez 54% des patients à un moment donné de l'évolution de leur maladie.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Dyck, 1975[34] Etats-Unis	Description des caractéristiques cliniques, ENMG et thérapeutiques des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	53 patients suivis à la Mayo Clinic			Première large étude caractérisant les patients avec PIDC.
Viala, 2010[35] France	Description clinique, électrique et pronostic des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	146 patients avec une PIDC définie selon les critères EFNS/PNS			75% des patients remplissent les critères ENMG « définis ». Les critères de support sont utiles dans 25% des cas. La forme classique de PIDC est retrouvée chez 51% des patients, la forme sensitive pure chez 35%, et un début aigu dans 18% des cas. 87% des patients s'améliorent sous traitement, sans différence entre les IgIV et les CTC mais avec une dépendance plus importante aux IgIV.
Rajabally, 2006[36] Royaume-Uni	Caractériser les anomalies ENMG proximales chez les patients PIDC		22 patients PIDC et 22 sujets contrôles			Intérêt majeur de l'étude de la conduction proximale à l'ENMG dans le diagnostic des PIDC. Détermination de cut-offs permettant d'améliorer la spécificité dans le diagnostic des PIDC : 30 % pour les BC à l'aisselle et 50% au point d'Erb, 30% pour la dispersion temporelle.
Rajabally, 2009[37] International	Evaluer les performances diagnostiques des critères ENMG	Etude rétrospective multicentrique	155 patients PIDC et 162 sujets témoins		Sensibilité et spécificité des différents critères	Les critères EFNS/PNS sont les critères diagnostiques les plus sensibles pour le diagnostic de PIDC (81,3% pour les critères « probable/défini »).
Rajabally, 2010[38] Royaume-Uni	Evaluer l'intérêt de l'analyse des paramètres de conduction sensitive	Etude rétrospective monocentrique	19 patients PIDC et 26 patients avec neuropathie sensitive axonale			La recherche des signes de démyélinisation des nerfs sensitifs améliore la sensibilité des critères AAN sans en diminuer la spécificité. La

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
	dans le diagnostic des PIDC					présence de blocs de conduction sensitifs et l'allongement de la durée des potentiels sensitifs semblent des marqueurs plus pertinents que l'étude des vitesses de conduction sensitive.
Breiner, 2014 Canada[39]	Analyse des performances de 15 critères diagnostiques de PIDC	Etude rétrospective monocentrique	56 patients avec PIDC, 37 patients avec une polyneuropathie diabétique, 39 patients avec une SLA			Les critères EFNS/PNS présentent les meilleures performances diagnostiques avec une sensibilité de 73% et une spécificité de 91%.
Delmont, 2016[40] France	Evaluer l'intérêt du MUNIX chez les patients PIDC	Etude rétrospective monocentrique	14 patients PIDC évalués à deux reprises		Corrélation avec des scores de handicap	La technique MUNIX permet une bonne estimation de la perte axonale, bien corrélée avec les scores cliniques.
Koutlidis, 2014 [41] France	Evaluer l'intérêt des PES des membres inférieurs dans le diagnostic des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	80 patients : 20 suspects de PIDC, 20 avec NP sensitive, 20 avec SLA, 20 contrôles		Anomalies des composantes périphériques des PES	Valeur ajoutée de la réalisation des PES des membres inférieurs dans les cas de diagnostic difficile.
Devic, 2016[42] France	Evaluer l'intérêt des PES dans le diagnostic des PIDC atypiques	Etude rétrospective monocentrique	26 patients avec une suspicion de PIDC ne remplissant pas les critères ENMG			Intérêt majeur des PES dans le diagnostic des PIDC ne remplissant pas les critères ENMG : anomalies proximales aux PES retrouvées chez 85% des patients (dont 14 patients avec PL et IRM normales).
Attarian, 2015[43] France	Evaluer la triple stimulation chez les patients PIDC	Etude rétrospective monocentrique	14 patients PIDC (10 typiques, 4 formes axonales)		Mise en évidence de BC très proximaux	Valeur ajoutée de la réalisation de triple stimulation dans les formes axonales de PIDC ou de diagnostic difficile.
Barohn, 1989[44]	Description clinique, ENMG, histologique	Etude rétrospective	60 patients PIDC			Proposition de critères diagnostiques de PIDC.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Etats-Unis	et pronostic des PIDC	monocentrique				
Shibuya, 2015[45] Japon	Description des anomalies IRM des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	33 patients PIDC			Hypertrophie et hypersignal des racines cervicales et plexus chez 88% des patients. Pattern symétrique et à prédominance proximale dans les PIDC typiques, pattern asymétrique multifocal et fusiforme dans les syndromes de Lewis&Sumner.
Fargeot, 2018[46] France	Déterminer l'intérêt de l'IRM plexique dans le diagnostic de PIDC atypiques	Etude rétrospective bicentrique	38 patients avec PIDC atypiques ne remplissant pas les critères EFNS/PNS			L'IRM retrouve des anomalies chez 58% des patients (hypertrophie, hypersignal et plus rarement prise de contraste), permet de classer les PIDC en critère « défini » dans 29% des cas, et permet un redressement diagnostique dans 18% des cas.
Goedee, 2017[47] Pays-bas	Déterminer les performances de l'échographie nerveuse dans le diagnostic des neuropathies inflammatoires	Etude prospective monocentrique	75 avec neuropathies inflammatoires et 70 contrôles			Un élargissement du nerf médian > 10mm ² à l'avant-bras ou 13 mm ² au bras et de n'importe quel tronc plexique > 8mm ² permet d'obtenir 99% de spécificité dans le diagnostic des PIDC, Lewis-Sumner et neuropathies à bloc. Un protocole court d'étude du nerf médian présente de bonnes performances diagnostiques dans ce type de neuropathies.
Attarian, 2009[48] France	Description de la réponse clinique des patients avec NPs ataxiantes associées aux anticorps anti-GD1b	Etude rétrospective monocentrique	13 patients avec une NP sensitive ataxiante chronique et des anticorps anti-GD1b			Intérêt de la recherche des anticorps anti-GD1b en cas de NP sensitive ataxiante. Amélioration chez 69% des patients après traitement par IgIV ou CTC.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Willison, 2001[49] Royaume-Unis	Description clinique et biologique du syndrome CANOMAD	Etude rétrospective monocentrique	18 patients avec un CANOMAD			Première description du phénotype CANOMAD.
Querol, 2013[50] Espagne	Analyser la réactivité immunologique des sérums de patients PIDC	Etude rétrospective monocentrique	46 patients avec une PIDC			Mise en évidence d'un sous-groupe de patients PIDC avec des anticorps anti-CNTN1, présentant des caractéristiques spécifiques : atteinte motrice prédominante, perte axonale précoce, résistance aux IgIV.
Ng, 2012[51] International	Déterminer la fréquence des anticorps anti-NF155 dans une population de patients PIDC	Etude rétrospective multicentrique	434 patients dont 117 avec une PIDC			Prévalence faible des anticorps anti-NF155 : 5/117 (4.3%) patients.
Doppler, 2016[52] Allemagne	Déterminer la fréquence des anticorps anti-CASPR1 dans une population de patients PIDC	Etude rétrospective monocentrique	57 patients dont 35 avec une PIDC			Identification d'un seul patient PIDC avec des anticorps anti-CASPR1, chez qui l'atteinte douloureuse prédomine.
Delmont, 2017[53] International	Déterminer la fréquence des anticorps anti-NF dans une population de PIDC	Etude rétrospective multicentrique	246 patients avec une PIDC			Identification de patients avec des anticorps anti-NF186/140 présentant des caractéristiques spécifiques : début subaigu, ataxie proprioceptive, syndrome néphrotique, résistance aux IgIV et CTC.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Delmont, 2020[54] International	Déterminer la fréquence des anticorps anti-nœuds de Ranvier dans une population de PIDC et préciser le phénotype	Etude prospective multicentrique	1500 patients avec une PIDC			Fréquence rare des anticorps anti-nœuds de Ranvier (NF155, NF 140/186, CNTN1, CASPR1). Description du phénotype clinique et de la réponse thérapeutique associés à chaque anticorps.
Devaux, 2016[55] International	Déterminer la fréquence des anticorps anti-NF dans une population de PIDC	Etude prospective multicentrique	533 patients avec une PIDC			Identification de 7% de patients PIDC avec des anticorps anti-NF155 : âge jeune ; ataxie proprioceptive, atteinte cérébelleuse et tremblement fréquents ; mauvaise réponse aux IgIV (80% des patients).
Cortese, 2020[56] Italie	Déterminer la fréquence des anticorps anti-nœuds de Ranvier dans une population de PIDC et préciser le phénotype	Etude rétrospective monocentrique	342 patients avec une PIDC			Identification de 5.5% des patients avec anticorps anti-nœuds de Ranvier (NF155 > CASPR1 > CNTN1 > NF140/186) avec comme caractéristiques fréquentes : âge < 30 ans, début subaigu, atteinte clinique sévère, tremblement, ataxie proprioceptive, résistance aux IgIV.
Kouton, 2020[57] International	Comparer les caractéristiques ENMG des patients avec anticorps anti-nœuds de Ranvier comparé à des patients séronégatifs	Etude rétrospective multicentrique	13 patients avec anticorps anti-NF155, 9 patients avec anticorps anti-CNTN1 et 40 patients PIDC séronégatifs			Anomalies de démyélinisation plus intenses dans le groupe avec anticorps comparées au groupe séronégatif.
Ogata, 2015[58] Japon	Déterminer la fréquence des anticorps anti-NF155 dans une cohorte de PIDC et analyser les	Etude rétrospective monocentrique	55 patients avec une PIDC			Identification de 18% des patients PIDC avec des anticorps anti-NF155 avec comme caractéristiques spécifiques : sujet jeune, ataxie proprioceptive, tremblement, forte élévation de la

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
	caractéristiques spécifiques					protéïnorrhée.
Vallat, 2016[59] International	Description histologique de patients PIDC avec anticorps anti-NF155	Etude rétrospective multicentrique	2 patients avec une PIDC et des anticorps anti-NF155			Mise en évidence d'un décollement des boucles myéliniques paranodales sur les biopsies nerveuses de patients PIDC avec anticorps anti-NF155.
Fujita, 2017[60] Japon	Description de l'évolution et du pronostic des patients PIDC avec anticorps anti-NF155	Etude rétrospective monocentrique	3 patients avec une PIDC et des anticorps anti-NF155			Diminution des taux d'anticorps anti-NF155 sous traitement par anti-CD20 (Rituximab), avec augmentation des taux en cas de récurrence de la maladie.
Guo, 2014[61] Chine	Comparer les caractéristiques ENMG du POEMS et des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	20 patients POEMS et 36 patients PIDC			Spécificités des anomalies ENMG du POEMS : prédominance de la démyélinisation sur les segments intermédiaires ; rareté des BC ; amplitudes motrices distales plus altérées et atteinte neurogène plus sévère en détection.
Nasu, 2011[62] Japon	Comparer les caractéristiques électrophysiologiques du POEMS et des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	51 patients POEMS et 46 patients PIDC			Spécificités des anomalies ENMG du POEMS : prédominance de la démyélinisation sur les segments intermédiaires ; rareté des BC ; amplitudes motrices distales plus altérées et atteinte neurogène plus sévère en détection.
Piccione, 2016[63] Etats-Unis	Comparer les caractéristiques histologiques du POEMS et des PIDC	Etude rétrospective monocentrique	35 patients POEMS et 26 PIDC			Spécificités des anomalies histologiques du POEMS : perte axonale plus marquée, néovascularisation épineurale plus prononcée, absence d'infiltration macrophagique, moins d'inflammation

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						endoneurale et de bulbes d'oignon.
Planté-Bordeneuve, 2007[64] France	Description des difficultés dans le diagnostic des patients avec amylose TTR	Etude rétrospective monocentrique	90 patients avec une amylose TTR (cas sporadique)			Les patients pour lesquels il y avait une erreur diagnostique étaient le plus souvent étiquetés comme PIDC. Les principales sources d'erreur étaient les suivantes : diminution des VCN, hyperprotéïnorachie, absence de dépôt à la biopsie.
Mathis, 2011[65] France	Description des sources d'erreurs diagnostiques dans l'amylose TTR	Etude rétrospective monocentrique	5 patients avec une amylose TTR			L'absence de réponse thérapeutique chez des patients étiquetés PIDC doit faire remettre en question le diagnostic et chercher une amylose TTR.
Cortese, 2017[66] Italie	Description des difficultés diagnostiques des patients avec amylose TTR	Etude rétrospective monocentrique	150 patients avec une amylose TTR			Les patients pour qui il y avait une erreur diagnostique était le plus souvent étiqueté PIDC. Les sources d'erreurs les plus fréquentes étaient la diminution des VCN et l'hyperprotéïnorachie.
Lozeron, 2018[67] France	Description des patients avec une amylose TTR remplissant les critères ENMG de démyélinisation	Etude rétrospective monocentrique	13 patients avec une amylose TTR et un ENMG démyélinisant			Les signes de démyélinisation à l'ENMG ne sont pas rares chez les patients avec une amylose TTR à début tardif. Ces patients ont en commun : une fréquence plus importante de la douleur, de la dysautonomie, de perte en petites fibres nerveuses au dessus du poignet et de faiblesse des membres supérieurs ; et l'absence d'ataxie.
Ohashi, 2018[68] Japon	Description des patients avec une amylose TTR	Etude rétrospective monocentrique	102 patients avec une amylose TTR			13% des patients remplissaient les critères « définis » de démyélinisation à l'ENMG. Aucun patient ne présentait de

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
	remplissant les critères ENMG de démyélinisation					BC.
Fortanier, 2020[69] France	Evaluer l'interêt du Sudoscan dans le diagnostic différentiel de l'amylose TTR et de la PIDC	Etude rétrospective monocentrique	38 patients avec amylose TTR et 26 patients PIDC			Très bonne sensibilité et spécificité du Sudoscan aux pieds dans le diagnostic différentiel amylose TTR / PIDC (nettement plus altéré dans l'amylose TTR).
Capasso, 2002[70] Italie	Comparer les caractéristiques ENMG des patients avec NP anti-MAG et PIDC	Etude rétrospective monocentrique	10 patients avec NP anti-MAG et 22 patients PIDC			Les éléments en faveur d'une NP anti-MAG sont : atteinte plus sévère des nerfs fibulaires, démyélinisation à prédominance distale (index de latence terminale < 0.25), absence du potentiel sensitif sural, absence de BC.
Trojaborg, 1995[71] Etats-Unis	Comparer les caractéristiques ENMG des patients avec NP anti-MAG versus autres NPs	Etude rétrospective monocentrique	15 patients avec NP anti-MAG et 103 patients autres (dont 25 PIDC)			L'index de latence terminale est le meilleur critère permettant de différencier la NP anti-MAG des autres NPs démyélinisantes.
Svahn, 2017[72] France	Description clinique et pronostique des patients avec NP anti-MAG	Etude rétrospective multicentrique	202 patients avec NP anti-MAG			Le Ritxumab semble bénéfique dans le traitement de la NP anti-MAG.
Tomita, 2013[73] Japon	Description clinique et histologique des patients présentant une NP en association à un lymphome	Etude rétrospective multicentrique	32 patients avec une NP associée à un lymphome non-Hodgkinien			34% des patients remplissent les critères EFNS/PNS de démyélinisation, dont certains présentaient une réponse aux IgIV ou aux CTC qui peut mimer une PIDC.
Pegat, 2019[74] France	Description du variant moteur pur de PIDC	Etude rétrospective monocentrique	17 patients avec une PIDC motrice pure			La PIDC motrice pure est un variant très rare de PIDC. Les CTC sont une option en cas de résistance aux IgIV.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Echaniz-Laguna, 2005[75] France	Description de patients avec une SLA mimant une PIDC	Etude rétrospective monocentrique	3 patients SLA remplissant les critères de PIDC			Mise en évidence de (pseudo)blocs de conduction à la phase aiguë de la dégénérescence axonale chez des patients avec une SLA ayant fait suspecter le diagnostic de PIDC.
Rajabally, 2008[76] Royaume-Uni	Description de patients avec une SLA remplissant les critères PIDC de démyélinisation à l'ENMG	Etude rétrospective monocentrique	4 patients SLA remplissant les critères de PIDC			L'absence de réponse thérapeutique aux immunomodulateurs est le principal critère devant faire évoquer une SLA chez des patients étiquetés PIDC motrice pure.
Claus, 2000[77] Allemagne	Description d'un patient avec une NMMBC s'étant aggravé sous EP	Case report	1 patient avec une NMMBC			Description d'un patient avec une NMMBC ayant présenté une aggravation clinique notable (tétraparésie sévère) sous EP.
Azulay, 1997[78] France	Description du suivi à long terme d'une cohorte de patients NMMBC	Etude rétrospective monocentrique	18 patients avec une NMMBC			Amélioration de 67% des patients sous IgIV. Nécessité de traiter la plupart des patients de manière répétée pour conserver le bénéfice. Inefficacité des corticoïdes et de l'Endoxan.
Taylor, 1996[79] Etats-Unis	Evaluation de la sensibilité et de la spécificité de la détection des anticorps anti-GM1	Etude rétrospective monocentrique	173 patients avec une neuropathie			Des anticorps anti-GM1 fortement positifs étaient détectés uniquement chez des patients avec des neuropathies motrices. 63% des patients avec une NMMBC avaient des anticorps fortement positifs, ainsi que 30% des patients avec une PIDC motrice pure.
Allen, 2015[80] Etats-Unis	Description des principales sources d'erreur diagnostique dans la PIDC	Etude rétrospective monocentrique	59 patients étiquetés PIDC			Les patients avec un mauvais diagnostic de PIDC partageaient les caractéristiques suivantes : critères cliniques de PIDC « atypique » ; élévation modérée de la protéinorachie (< 1 g/l) ; signes de

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						démyélinisation modérée à l'ENMG pouvant être expliqués par un facteur confondant (notamment le diabète) ; amélioration subjective sous traitement immunomodulateur.
Campagnolo, 2020[81] Italie	Description des patients avec NP héréditaire (CMT) mimant une PIDC	Etude rétrospective monocentrique	9 patients étiquetés PIDC			L'hyperprotéinorachie, la présence de bandes oligoclonales dans le LCR, une réponse transitoire/subjective au traitement immunomodulateur, et la présence de BC en ENMG étaient les principales sources d'erreur diagnostique dans cette étude.
Bedlack, 2004[82] Etats-Unis	Description de patients avec une mitochondriopathie (MNGIE) mimant une PIDC	Etude rétrospective monocentrique	5 patients avec une NP démyélinisante remplissant les critères EFNS/PNS			L'existence de troubles gastrointestinaux, d'une altération de l'état général, d'une ophtalmoplégie ou d'un ptosis permettent de distinguer la MNGIE d'une PIDC.
Vital, 2008[83] France	Description de 4 patients avec une neuropathie associée à la sarcoïdose	Etude rétrospective monocentrique	4 patients + revue de la littérature			38 patients avec une neuropathie associée à la sarcoïdose et ayant eu une biopsie nerveuse sont décrits. Histologie variée : granulome sans nécrose caséuse, vascularite nécrosante, vascularite lymphocytaire... Quatre patients présentaient un tableau compatible avec une PIDCS
Vina, 2005[84] Etats-Unis	Description des caractéristiques des patients présentant une PIDC satellite d'un lupus	Etude rétrospective monocentrique	6 patients + revue de la littérature			Description de 19 patients rapportés dans la littérature avec PIDC associée à un lupus. Parmi les 6 patients nouvellement décrits dans cet article, 50% se sont améliorés sous IgIV.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Seeliger, 2020[85] Allemagne	Comparaison de PIDC associée ou non à un syndrome de Gougerot Sjögren	Etude rétrospective monocentrique	154 patients PIDC dont 54 avec un syndrome de Gougerot Sjögren			Les patients PIDC associée à un syndrome de Gougerot Sjögren était plus souvent des femmes, et l'atteinte des nerfs crâniens était plus fréquente.
Vanhoutte, 2012[86] International	Déterminer l'intérêt du vigorimètre comme paramètre d'efficacité thérapeutique dans la PIDC	Etude randomisée contre placebo en double aveugle	117 patients PIDC	IgIV ou placebo toutes les 3 semaines pendant 24 semaines	Grip strength, INCAT	La force de préhension au vigorimètre est un paramètre sensible pour mesurer la réponse thérapeutique des patients.
Graham, 2006[87] Etats-Unis	Evaluer l'ONLS comme échelle de suivi dans les PIDC	Etude rétrospective monocentrique	100 patients avec NP de tout type			L'ONLS est un outil pertinent dans l'évaluation de la réponse thérapeutique des patients.
van Nes, 2011[88] Pays-Bas	Evaluer l'échelle R-ODS dans le suivi des NPs dysimmunitaires	Etude rétrospective multicentrique	294 patients (dont 80 PIDC)			L'échelle R-ODS est une échelle pertinente dans l'évaluation clinique et de la réponse au traitement (notamment dans les essais cliniques) des patients.
Kuwabara, 2006[89] Japon	Déterminer l'évolution à long terme des patients PIDC ainsi que les facteurs pronostics	Etude rétrospective monocentrique	38 patients PIDC			60% des patients ne nécessitent plus de traitement après 5 ans d'évolution, dont 25% sont en rémission complète et 35% sont en rémission partielle.
Dyck, 1982[90], Etats-Unis	Démontrer l'efficacité de la prednisone dans la PIDC	Etude randomisée versus témoins mais sans groupe placebo	28 patients PIDC	Prednisone 120 mg tous les 2 jours pendant 2 semaines et décroissance sur 12 semaines	Amélioration du score NDS en fin de traitement	Amélioration du NDS plus fréquente dans le groupe traité.
Dyck, 1986[91], Etats-Unis	Démontrer l'efficacité des EP dans la PIDC	Etude randomisée EP vs échanges "sham"	29 patients avec PIDC	EP 2 fois par semaine pendant 3 semaines	Amélioration du score NDS et des	Amélioration plus importante des scores chez les patients recevant le traitement à l'étude.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
					paramètres ENMG	
Hahn, 1996[92], Etats-Unis	Démontrer l'efficacité des EP	Etude randomisée en double aveugle et crossover	18 patients avec une PIDC non traités précédemment	10 EP ou échanges "sham" sur 2 semaines	Amélioration du NDS et des paramètres ENMG	Amélioration plus importante dans le groupe traité.
Hahn, 1996[93], Canada	Démontrer l'efficacité des IgIV	Etude randomisée en double aveugle vs placebo et cross over	30 patients avec une PIDC	IgIV 2g/kg sur 5 jours vs placebo	Score NDS, clinical grade, grip test	Amélioration plus importante dans le groupe traité.
Mendell, 2001[94], Etats-unis	Démontrer l'efficacité des IgIV	Etude randomisée en double aveugle vs placebo	33 patients avec une PIDC	IgIV 2g/kg sur 2 jours, vs placebo	Changement de force musculaire et score fonctionnel de Hughes	Amélioration plus importante dans le groupe traité.
Hughes, 2001[95], International	Comparer l'efficacité des IgIV et de la prednisolone	Etude randomisée, comparative en double aveugle et cross over	24 patients avec PIDC	IgIV 2g/kg en 1-2 jours vs prednisolone 60mg/j pendant 2 semaines et décroissance sur 12 semaines	INCAT disability scale à 2, 4 et 6 semaines	Efficacité identique des IgIV et des CTC.
Hughes, 2008[96], International	Démontrer l'efficacité des IgIV à court et moyen terme	Etude randomisée en double aveugle et cross over versus placebo	117 patients avec PIDC	IgIV ou placebo toutes les 3 semaines pendant 24 semaines	Pourcentage de patients ayant une amélioration de l'INCAT disability score à 24 semaines	Efficacité supérieure du traitement à l'étude sur le critère de jugement principal (1 ^{ère} étude ayant montré l'efficacité des IgIV à moyen terme).

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Van Schaik, 2010[97], Pays-Bas	Comparer l'efficacité de la DXM versus le traitement standard par prednisolone	Etude comparative randomisée en double aveugle	40 patients avec PIDC	Prednisolone pendant 32 semaines ou DXM 4 jours tous les 28 jours pendant 32 semaines	Rémission à 12 mois	Pas de différence significative entre les 2 groupes.
RMC trial group, 2009[98], International	Démontrer l'efficacité du Méthotrexate comme épargneur de CTC ou d'IgIV	Etude randomisée en double aveugle vs placebo	59 patients avec PIDC	Méthotrexate 15mg/sem pendant 40 semaines vs placebo	Changement de la dose hebdomadaire moyenne d'IgIV ou de CTC en comparant les 4 dernières semaines de traitement et les 4 premières	Pas de bénéfice du Méthotrexate mais amélioration significative importante dans le groupe placebo.
Van Schaik, 2017[99], International	Démontrer l'efficacité des IgSC en traitement d'entretien chez les répondeurs aux IgIV	Etude randomisée en double aveugle vs placebo	172 patients avec PIDC répondant au traitement par IgIV et dépendants de ce dernier	172 patients randomisés en 3 groupes : placebo, et 2 doses d'IgSC, et traités 24 semaines	Pourcentage de patients rechutant durant le traitement	Pourcentage de rechutes moins élevé dans les groupes IgSC que dans le groupe placebo et bonne tolérance.
Van Schaik, 2019[100]	Déterminer l'efficacité et la sécurité au long cours des IgSC (Hizentra) en perfusion hebdomadaire	Etude prospective en ouvert	82 patients avec PIDC	IgSC à la dose de 0,2 ou 0,4 g/kg		Hizentra permet une bonne efficacité au long à la dose de 0,2 ou 0,4 g/kg, avec une meilleure efficacité (moins de rechute) à la dose la plus forte. Aucun effet indésirable grave n'a été rapporté.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Nobile-Orazio, 2012[101] International	Comparer l'efficacité des IgIV aux CTC IV dans les PIDC	Etude randomisée en double aveugle vs placebo	45 patients avec PIDC	24 patients IgIV, 21 patients MP IV	Arrêt du traitement pour inefficacité ou intolérance	Arrêt plus fréquent dans le groupe MP.
Lopate, 2005[102] Etats-Unis	Déterminer l'efficacité de la MP IV dans les PIDC	Etude rétrospective monocentrique	39 patients avec PIDC			Efficacité identique de la MP IV par rapport aux autres traitements immunomodulateurs.
van Lieverloo, 2018[103] International	Déterminer l'efficacité de différentes modalités de CTC dans les PIDC	Etude rétrospective multicentrique	125 patients PIDC	3 groupes : 67 CTC oraux, 37 DXM pulsée, 21 MP IV	Pourcentage de patients répondeurs, taux de rémission, effets secondaires	60% de répondeurs sans différence entre les groupes. 55% de rémission à 5 ans.
Adrichem, 2019[104] International	Evaluer l'efficacité d'un traitement combiné par IgIV et MP IV dans les PIDC	Etude prospective multicentrique non contrôlée	20 patients PIDC	IgIV 2g/kg puis 1g/kg toutes les 3 semaines + MP IV 1g toutes les 3 semaines pendant 18 semaines	Amélioration du score R-ODS ou du grip strength	Amélioration chez 76% des patients à 18 semaines. 59% de rémission à 1 an.
Isose, 2010[105] Chine	Evaluer l'efficacité des EP au long cours dans la PIDC	Etude rétrospective monocentrique	82 patients PIDC	Deux EP/sem pendant 3 semaines puis diminution progressive jusqu'à 1/mois		Efficacité des EP au long cours dans le maintien de la rémission clinique.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Fargeot, 2020[106] France	Comparer le syndrome de Lewis&Sumner aux autres formes de PIDC	Etude rétrospective monocentrique	45 patients Lewis&Sumner et 35 PIDC d'autres types			Les patients avec une forme Lewis&Sumner présentent plus d'aggravation sous traitement. Le sevrage en traitement est également moins fréquent et obtenu plus tardivement.
Querol, 2015[107] Espagne	Analyser l'efficacité du Rituximab dans les PIDC avec anticorps anti-nœuds de Ranvier	Etude rétrospective monocentrique	9 patients PIDC (5 avec anticorps anti-CNTN1 et 4 avec anticorps anti-NF155)			Amélioration significative chez 2 patients et modérée chez un 3 ^e patient après traitement par Rixutimab.
Missaoui, 2013[108] France	Evaluer l'intérêt de la prise en charge rééducative dans les neuropathies ataxiantes	Etude prospective monocentrique	30 patients avec une neuropathie ataxiante	Stimulation sensorielle des pieds, travail de l'équilibre et de la marche		Amélioration des scores cliniques, notamment de l'équilibre, à la fin du protocole de réhabilitation.
Boukhris, 2006[109] France	Analyser les patients PIDC qui présentent une douleur comme principal symptôme	Etude rétrospective monocentrique	5 patients PIDC			La douleur peut être un symptôme isolé ou prédominant dans la PIDC. Elle est souvent associée aux formes sensibles pauci-symptomatiques. Le traitement immunomodulateur peut être efficace sur la douleur, même en cas d'échec des thérapeutiques antalgiques.

2 PIDC de l'enfant

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Nevo, 2002[110] Pays Bas	Etablir des recommandations pour le diagnostic et la prise en charge des PIDC chez l'enfant	Non	Oui : les auteurs	Non	Recommandations d'experts concernant les enfants atteints de PIDC	Déterminer les critères de diagnostic clinique, et la place des examens complémentaires dans la stratégie diagnostique. Recommandations de prise en charge et traitement.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Broers, 2019[25] Pays-Bas	Déterminer l'incidence et la prévalence de la PIDC	Oui	Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analysers guidelines	Patients ayant un diagnostic de PIDC selon différents critères consensuels	Incidence et prévalence des cas de PIDC	L'incidence pour le groupe d'âge 0-15 ans est estimée dans une méta-analyse à 0,06/100 000.
Connely, 2001[111] Etats-Unis	Evaluer les caractéristiques cliniques, ENMG, histologiques et immunologiques des PIDC de l'enfant	Non			Evaluation des caractéristiques cliniques, ENMG, histologiques et immunologiques des PIDC de l'enfant	Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge des PIDC de l'enfant.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Yosha-Orpaz, 2019[112] Israel	Description de présentations cliniques atypiques de Guillain-Barré de l'enfant.		39 patients Guillain-Barré			Présence de 8/39 (20%) patients ayant finalement au cours du suivi une PIDC.
Cabasson, 2015[113] France	Description des formes de PIDC de l'enfant à installation subaiguë		31 patients PIDC			Présence de 13 (42%) patients avec un début subaigu (<2 mois).
McMillan, 2013[114] Canada	Description d'une série de 30 enfants avec PIDC et revue de toutes les séries antérieures		30 patients PIDC			Description précise de 30 patients, série la plus importante. Recommandations concernant le diagnostic et la prise en charge établies à partir de l'ensemble des séries déjà publiées.
Abrams, 2020[115] Etats-Unis	Description d'un cas pédiatrique d'œdème papillaire dans un contexte de PIDC et revue de la littérature		1 patient PIDC			Un œdème papillaire avec hyperpression du LCR.
Michev, 2018[116] Italie	Description de formes associées de PIDC et atteinte du SNC		2 nouveaux patients PIDC et 19 issus d'une revue de la littérature			Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge des formes associées PIDC/encéphalomyélite.
Silwal, 2018[117] Royaume-Uni	Description détaillée d'une série d'enfants avec PIDC		30 patients PIDC			Une des séries les plus récentes avec suivi sur une longue période (1992-2015). Les diagnostics différentiels et présentations atypiques sont détaillés.
Ginsberg, 2004[118] Royaume-Uni	Description de PIDC associées à des CMT		8 patients CMT			Cas rapportés à l'âge adulte associant CMT et PIDC, avec les implications en termes de traitement.
Dubourg, 2001[119] France	Description clinique, ENMG et génétique de patients avec un CMT lié à l'X		93 patients CMT liés à l'X			Description de patients se présentant comme une PIDC, avec un diagnostic de CMT lié à l'X.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Hattori, 2003[120] Japon	Description de CMT1 (mutation PMP22, MPZ et Connexine 32) avec une présentation « pseudo PIDC »		205 patients CMT1			Description de CMT1 (mutation PMP22, MPZ et Connexine 32) avec une présentation « pseudo PIDC », avec comme principale source de confusion l'existence d'une démyélinisation hétérogène à l'ENMG.
Street, 2002[121] Etats-Unis	Description de CMT1 (mutations MPZ et Connexine 32) avec une présentation « pseudo PIDC »		4 familles CMT1			Description de CMT1 (mutations MPZ et Connexine 32) avec une présentation « pseudo PIDC », avec comme principale source de confusion l'existence d'une démyélinisation hétérogène à l'ENMG.
Bennett, 2004[122] Etats-Unis	Description de CMT1 (mutations SIMPLE) avec une présentation « pseudo PIDC »		38 patients CMT1			Description de CMT1 (mutations SIMPLE) avec une présentation « pseudo PIDC », avec comme principale source de confusion l'existence d'une démyélinisation hétérogène à l'ENMG et d'une dispersion temporelle.
Nevo, 2013[123] Pays-Bas	Description de PIDC chez l'enfant associée au déficit en CD59		4 familles PIDC			Rares cas de déficit en CD59 associés à des PIDC, recommandation pour le traitement spécifique (eculizumab).

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : Pubmed/NCBI Sites internet : Pubmed, Orphanet, Cochrane
Période de recherche	1975-2021
Langues retenues	Français, Anglais
Mots clés utilisés	CIDP, chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, Lewis-Sumner syndrome, DADS, distal acquired demyelinating symmetric neuropathy, EFNS/PNS, intravenous immunoglobulin, plasma exchange, corticosteroids, trial, controlled, nerve conduction studies, recommendations, somatosensory evoked potentials, plexus MRI, lumbar puncture
Nombre d'études recensées	1385
Nombre d'études retenues	123

Critères de sélection des articles

Les études cliniques, case reports et revues systématiques de la littérature ainsi que tous les articles permettant d'établir des recommandations de bonnes pratiques et jugés importants par le comité de rédaction ont été sélectionnés.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Andoni Echaniz-Laguna, Coordonnateur du CRMR National « Neuropathies Périphériques Rares » du CHU de Bicêtre.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Pr Yann Péréon, Neurologue, CHU Nantes
- Pr Laurent Magy, Neurologue, CHU Limoges
- Dr Cyril Gitiaux, Pédiatre, CHU Necker Paris
- Dr Emilien Delmont, Neurologue, CHU Marseille
- Dr Karine Viala, Neurologue, CHU Pitié-Salpêtrière Paris

Groupe de travail multidisciplinaire :

- Lionel Goronflot, Médecin Généraliste, Nantes
- Vincent Laugel, Pédiatre, PUPH, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg
- Susana Quijano-Roy, Pédiatre, PUPH, Hôpital de Garches, APHP
- Jean-Philippe Plançon, Président de l'Association Française contre les Neuropathies Périphériques (AFNP)
- Françoise Bouhour, PH, CHU Lyon, Neurologue CRMR non-rédacteur
- Jean-Philippe Camdessanché, PUPH, CHU Saint-Etienne, Neurologue CRMR non-rédacteur
- Peter van den Bergh, expert international, PUPH, Hôpital Universitaire St-Luc, Bruxelles, Belgique
- Géraldine Nonnez, psychologue, CRMR Neuropathies Rares, CHU Bicêtre APHP, Paris
- Philippe Thoumié, médecin MPR, PUPH, Hôpital Rothschild APHP, Paris

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

Références bibliographiques

1. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. 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 Peripher. *J Peripher Nerv Syst* [Internet]. 2010;15:1–9.
2. Gorson KC, van Schaik IN, Merkies ISJ, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy disease activity status: recommendations for clinical research standards and use in clinical practice. *J Peripher Nerv Syst*. 2010 Dec;15(4):326–33.
3. Puyade M, Labeyrie C, Badoglio M, et al. [Indication of autologous stem cell transplantation in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Guidelines from the Francophone Society of Bone Marrow Transplantation and Cellular Therapy (SFGM-TC)]. *Bull Cancer*. 2020 Jan;107(1S):S104–13.
4. Lunn MP, Ellis L, Hadden RD, et al. A proposed dosing algorithm for the individualized dosing of human immunoglobulin in chronic inflammatory neuropathies. *J Peripher Nerv Syst*. 2016 Mar;21(1):33–7.
5. Attal N, Cruccu G, Baron R, et al. EFNS guidelines on the pharmacological treatment of neuropathic pain: 2010 revision. *Eur J Neurol*. 2010 Sep;17(9):1113–e88.
6. Moisset X, Bouhassira D, Avez Couturier J, et al. Pharmacological and non-pharmacological treatments for neuropathic pain: Systematic review and French recommendations. *Rev Neurol (Paris)*. 2020 May;176(5):325–52.
7. Bergh PYK Van Den, Rajabally YA. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Presse Med*. 2013;42(6):e203–15.
8. Albers JW, Kelly JJ. Acquired inflammatory demyelinating polyneuropathies: Clinical and electrodiagnostic features. *Muscle Nerve*. 1989;12(6):435–51.
9. Brannagan TH. Current diagnosis of CIDP: The need for biomarkers. *J Peripher Nerv Syst*. 2011;16(SUPPL. 1):3–13.
10. Yuki N, Uncini A. Acute and chronic ataxic neuropathies with disialosyl antibodies: a continuous clinical spectrum and a common pathophysiological mechanism. *Muscle Nerve*. 2014 May;49(5):629–35.
11. Mathey EK, Park SB, Hughes R a C, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(9):973–85.
12. Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2017 Update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol*. 2017 Aug;92(8):814–29.
13. Rajabally YA, Stettner M, Kieseier BC, et al. CIDP and other inflammatory neuropathies in diabetes - diagnosis and management. *Nat Rev Neurol*. 2017 Oct;13(10):599–611.
14. Sasaki H, Kawamura N, Dyck PJ, et al. Spectrum of diabetic neuropathies. *Diabetol Int*. 2020 Apr;11(2):87–96.
15. Neligan a, Reilly MM, Lunn MP. CIDP: mimics and chameleons. *Pract Neurol*. 2014;
16. Rajabally YA, Adams D, Latour P, et al. Hereditary and inflammatory neuropathies: a

- review of reported associations, mimics and misdiagnoses. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016 Oct;87(10):1051–60.
17. Mehndiratta MM, Hughes RAC, Pritchard J. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane database Syst Rev* [Internet]. 2015;(8):CD003906.
 18. Adrichem ME, Eftimov F, Schaik IN Van, et al. Intravenous immunoglobulin treatment in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, a time to start and a time to stop. *J Peripher Nerv Syst*. 2016;May(31).
 19. Bayry J, Kazatchkine MD, Kaveri S V. Shortage of human intravenous immunoglobulin--reasons and possible solutions. *Nat Clin Pract Neurol*. 2007 Mar;3(3):120–1.
 20. Farmakidis C, Dimachkie MM, Pasnoor M, et al. Immunosuppressive and immunomodulatory therapies for neuromuscular diseases. Part I: Traditional agents. *Muscle Nerve*. 2020 Jan;61(1):5–16.
 21. Farmakidis C, Dimachkie MM, Pasnoor M, et al. Immunosuppressive and immunomodulatory therapies for neuromuscular diseases. Part II: New and novel agents. *Muscle Nerve*. 2020 Jan;61(1):17–25.
 22. Mahdi-Rogers M, Brassington R, Gunn AA, et al. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane database Syst Rev*. 2017 May;5(5):CD003280.
 23. Uncini A, Vallat J-M. Autoimmune nodo-paranodopathies of peripheral nerve: the concept is gaining ground. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018 Jun;89(6):627–35.
 24. Michaelides A, Hadden RDM, Sarrigiannis PG, et al. Pain in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pain Ther*. 2019 Dec;8(2):177–85.
 25. Broers MC, Bunschoten C, Nieboer D, et al. Incidence and Prevalence of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology*. 2019;52(3–4):161–72.
 26. Rajabally YA, Simpson BS, Beri S, et al. Epidemiologic variability of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with different diagnostic criteria: study of a UK population. *Muscle Nerve* [Internet]. 2009;39(4):432–8.
 27. McCombe P, Pollard J, McLeod J. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. A clinical and electrophysiological study of 92 cases. *Brain*. 1987;110:1617–30.
 28. Lozeron P, Nahum L, Lacroix C, et al. Symptomatic diabetic and non-diabetic neuropathies in a series of 100 diabetic patients. *J Neurol*. 2002;249(5):569–75.
 29. Eftimov F, Vermeulen M, Van Doorn PA, et al. Long-term remission of CIDP after pulsed dexamethasone or short-term prednisolone treatment. *Neurology*. 2012;78(14):1079–84.
 30. Viala K, Béhin A, Maisonobe T, et al. Neuropathy in lymphoma: a relationship between the pattern of neuropathy, type of lymphoma and prognosis? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:778–82.
 31. Uncini a, Di Muzio a, De Angelis M V, et al. Minimal and asymptomatic chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin*

- Neurophysiol.* 1999;110:694–8.
32. Bouchard C, Lacroix C, Planté V, et al. Clinicopathologic findings and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology.* 1999;52(3):498–503.
 33. Lunn MPT, Manji H, Choudhary PP, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a prevalence study in south east England. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1999;677–80.
 34. Dyck P, Lais A, Ohta M, et al. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin Proc.* 1975;Nov(50(11)):621–37.
 35. Viala K, Maisonneuve T, Stojkovic T, et al. A current view of the diagnosis, clinical variants, response to treatment and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Peripher Nerv Syst.* 2010;15:50–6.
 36. Rajabally YA, Jacob S. Proximal nerve conduction studies in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* 2006 Sep;117(9):2079–84.
 37. Rajabally YA, Nicolas G, Pieret F, et al. Validity of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a multicentre European study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2009;80(12):1364–8.
 38. Rajabally YA, Samarasekera S. Electrophysiological sensory demyelination in typical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Eur J Neurol.* 2010;17(7):939–44.
 39. Breiner A, Brannagan TH. Comparison of sensitivity and specificity among 15 criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* [Internet]. 2014;50(1):40–6.
 40. Delmont E, Benvenuto A, Grimaldi S, et al. Motor unit number index (MUNIX): Is it relevant in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP)? *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* 2016 Mar;127(3):1891–4.
 41. Koutlidis RM, Aygnac X, Pradat PF, et al. Segmental somatosensory-evoked potentials as a diagnostic tool in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies, and other sensory neuropathies. *Neurophysiol Clin* [Internet]. 2014;44(3):267–80.
 42. Devic P, Petiot P, Mauguier F. Diagnostic utility of somatosensory evoked potentials in chronic polyradiculopathy without electrodiagnostic signs of peripheral demyelination. *Muscle and Nerve.* 2016;53(1):78–83.
 43. Attarian S, Franques J, Elisabeth J, et al. Triple-stimulation technique improves the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* [Internet]. 2015;(April).
 44. Barohn RJ, Kissel JT, Warmolts JR, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Clinical characteristics, course, and recommendations for diagnostic criteria. *Arch Neurol.* 1989;46(8):878–84.
 45. Shibuya K, Sugiyama A, Ito S, et al. Reconstruction magnetic resonance neurography in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol* [Internet]. 2015;77(2):333–7.
 46. Fargeot G, Viala K, Theaudin M, et al. Diagnostic

- usefulness of plexus magnetic resonance imaging in chronic inflammatory demyelinating polyradiculopathy without electrodiagnostic criteria of demyelination. *Eur J Neurol*. 2019;26(4).
47. Goedee HS, van der Pol WL, van Asseldonk J-TH, et al. Diagnostic value of sonography in treatment-naïve chronic inflammatory neuropathies. *Neurology*. 2017 Jan;88(2):143–51.
 48. Attarian S, Boucraut J, Hubert AM, et al. Chronic ataxic neuropathies associated with anti-GD1b IgM antibodies: response to IVIg therapy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010 Jan;81(1):61–4.
 49. Willison HJ. The clinical and laboratory features of chronic sensory ataxic neuropathy with anti-disialosyl IgM antibodies. *Brain*. 2001;124(10):1968–77.
 50. Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R, et al. Antibodies to contactin-1 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol*. 2013;73(3):370–80.
 51. Ng JKM, Malotka J, Kawakami N, et al. Neurofascin as a target for autoantibodies in peripheral neuropathies. *Neurology*. 2012 Dec;79(23):2241–8.
 52. Doppler K, Appeltshauser L, Villmann C, et al. Auto-antibodies to contactin-associated protein 1 (Caspr) in two patients with painful inflammatory neuropathy. *Brain*. 2016 Oct;139(Pt 10):2617–30.
 53. Delmont E, Manso C, Querol L, et al. Autoantibodies to nodal isoforms of neurofascin in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain*. 2017 Jul;140(7):1851–8.
 54. Delmont E, Brodovitch A, Kouton L, et al. Antibodies against the node of Ranvier: a real-life evaluation of incidence, clinical features and response to treatment based on a prospective analysis of 1500 sera. *J Neurol*. 2020 Dec;267(12):3664–72.
 55. Devaux JJ, Miura Y, Fukami Y, et al. Neurofascin-155 IgG4 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology*. 2016 Mar;86(9):800–7.
 56. Cortese A, Lombardi R, Briani C, et al. Antibodies to neurofascin, contactin-1, and contactin-associated protein 1 in CIDP: Clinical relevance of IgG isotype. *Neurol Neuroimmunol neuroinflammation*. 2020 Jan;7(1).
 57. Kouton L, Boucraut J, Devaux J, et al. Electrophysiological features of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy associated with IgG4 antibodies targeting neurofascin 155 or contactin 1 glycoproteins. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. 2020 Apr;131(4):921–7.
 58. Ogata H, Yamasaki R, Hiwatashi A, et al. Characterization of IgG4 anti-neurofascin 155 antibody-positive polyneuropathy. *Ann Clin Transl Neurol* [Internet]. 2015;2(10):960–71.
 59. Vallat JM, Yuki N, Sekiguchi K, et al. Paranodal lesions in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy associated with anti-Neurofascin 155 antibodies. *Neuromuscul Disord* [Internet]. 2017;27(3):290–3.
 60. Fujita A, Ogata H, Yamasaki R, et al. Parallel fluctuation of anti-neurofascin 155 antibody levels with clinico-electrophysiological findings in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Sci*. 2018 Jan;384:107–12.
 61. Guo X, Qin X, Zhang Y, et al. Electrophysiological features

- of POEMS syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* 2014 Apr;21(4):587–90.
62. Nasu S, Misawa S, Sekiguchi Y, et al. Different neurological and physiological profiles in POEMS syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2012;83(5):476–9.
 63. Piccione EA, Engelstad J, Dyck PJ, et al. Nerve pathologic features differentiate POEMS syndrome from CIDP. *Acta Neuropathol Commun* [Internet]. 2016;4(1):116.
 64. Planté-Bordeneuve V, Ferreira A, Lalu T, et al. Diagnostic pitfalls in sporadic transthyretin familial amyloid polyneuropathy (TTR-FAP). *Neurology.* 2007;69(7):693–8.
 65. Mathis S, Magy L, Diallo L, et al. Amyloid neuropathy mimicking chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle and Nerve.* 2012;45(1):26–31.
 66. Cortese A, Vegezzi E, Lozza A, et al. Diagnostic challenges in hereditary transthyretin amyloidosis with polyneuropathy: avoiding misdiagnosis of a treatable hereditary neuropathy. Vol. 88, *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry.* 2017. p. 457–8.
 67. Lozeron P, Mariani L-L, Dodet P, et al. Transthyretin amyloid polyneuropathies mimicking a demyelinating polyneuropathy. *Neurology.* 2018 Jul;91(2):e143–52.
 68. Ohashi N, Kodaira M, Morita H, et al. Electrophysiological demyelinating features in hereditary ATTR amyloidosis. *Amyloid Int J Exp Clin Investig Off J Int Soc Amyloidosis.* 2019 Mar;26(1):15–23.
 69. Fortanier E, Delmont E, Verschueren A, et al. Quantitative sudomotor test helps differentiate transthyretin familial amyloid polyneuropathy from chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* 2020 May;131(5):1129–33.
 70. Capasso M, Torrieri F, Di Muzio A, et al. Can electrophysiology differentiate polyneuropathy with anti-MAG/SGPG antibodies from chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy? *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* 2002 Mar;113(3):346–53.
 71. Trojaborg W, Hays AP, van den Berg L, et al. Motor conduction parameters in neuropathies associated with anti-MAG antibodies and other types of demyelinating and axonal neuropathies. *Muscle Nerve.* 1995 Jul;18(7):730–5.
 72. Svahn J, Petiot P, Antoine J-C, et al. Anti-MAG antibodies in 202 patients: clinicopathological and therapeutic features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2017;jnnp-2017-316715.
 73. Tomita M, Koike H, Kawagashira Y, et al. Clinicopathological features of neuropathy associated with lymphoma. *Brain.* 2013;136(8):2563–78.
 74. Pegat A, Boisseau W, Maisonobe T, et al. Motor chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) in 17 patients: Clinical characteristics, electrophysiological study, and response to treatment. *J Peripher Nerv Syst.* 2020 Jun;25(2):162–70.
 75. Echaniz-Laguna A, Degos B, Mohr M, et al. A study of three patients with amyotrophic lateral sclerosis and a polyneuropathy resembling CIDP. *Muscle*

- Nerve [Internet]. 2006;33(3):356–62.
76. Rajabally YA, Jacob S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy–like disorder associated with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* [Internet]. 2008;38(1):855–60.
 77. Claus D, Specht S, Zieschang M. Plasmapheresis in multifocal motor neuropathy: a case report. Vol. 68, *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2000. p. 533–5.
 78. Azulay JP, Rihet P, Pouget J, et al. Long term follow up of multifocal motor neuropathy with conduction block under treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997 Apr;62(4):391–4.
 79. Taylor B V, Gross L, Windebank AJ. The sensitivity and specificity of anti-GM1 antibody testing. *Neurology*. 1996 Oct;47(4):951–5.
 80. Allen JA, Lewis RA. CIDP diagnostic pitfalls and perception of treatment benefit. *Neurology*. 2015;85(6):498–504.
 81. Campagnolo M, Taioli F, Cacciavillani M, et al. Sporadic hereditary neuropathies misdiagnosed as chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Pitfalls and red flags. *J Peripher Nerv Syst*. 2020 Mar;25(1):19–26.
 82. Bedlack RS, Vu T, Hammans S, et al. MNGIE neuropathy: five cases mimicking chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve*. 2004 Mar;29(3):364–8.
 83. Vital A, Lagueny A, Ferrer X, et al. Sarcoid neuropathy: clinico-pathological study of 4 new cases and review of the literature. *Clin Neuropathol*. 2008;27(2):96–105.
 84. Vina ER, Fang AJ, Wallace DJ, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in patients with systemic lupus erythematosus: Prognosis and outcome. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;35(3):175–84.
 85. Seeliger T, Gingele S, Bönig L, et al. CIDP associated with Sjögren's syndrome. *J Neurol* [Internet]. 2021;
 86. Vanhoutte EK, Latov N, Deng C, et al. Vigorimeter grip strength in CIDP: a responsive tool that rapidly measures the effect of IVIG--the ICE study. *Eur J Neurol*. 2013 May;20(5):748–55.
 87. Graham RC, Hughes RAC. A modified peripheral neuropathy scale: The Overall Neuropathy Limitations Scale. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(8):973–6.
 88. van Nes SI, Vanhoutte EK, van Doorn PA, et al. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies. *Neurology*. 2011 Jan;76(4):337–45.
 89. Kuwabara S, Misawa S, Mori M, et al. Long term prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: A five year follow up of 38 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(1):66–70.
 90. Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, et al. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol*. 1982;11(2):136–41.
 91. Dyck P, Daube J, O'Brien P, et al. Plasma exchange in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *N Engl J Med*. 1986;314:461–5.
 92. Hahn a F, Bolton CF, Pillay N, et al. Plasma-exchange therapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain*. 1996;119:1055–66.
 93. Hahn A, Bolton CF, Zochodne DJ, et al. Intravenous

- immunoglobulin treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. A double-blind, placebo-controlled, cross-over study. *Brain*. 1996;119:1067–77.
94. Mendell JR, Barohn RJ, Freimer ML, et al. Randomized controlled trial of IVIg in untreated chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology* [Internet]. 2001;56(0028-3878 (Print)):445–9.
 95. Hughes R, Bensa S, Willison H, et al. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol*. 2001;50:195–201.
 96. Hughes RAC, Donofrio P, Bril V, et al. Intravenous immune globulin (10% caprylate-chromatography purified) for the treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ICE study): a randomised placebo-controlled trial. *Lancet Neurol*. 2008;7(2):136–44.
 97. van Schaik IN, Eftimov F, van Doorn PA, et al. Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial. *Lancet Neurol*. 2010;9(3):245–53.
 98. Group RMCT. Randomised controlled trial of methotrexate for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (RMC trial): a pilot, multicentre study. *Lancet Neurol* [Internet]. 2009;8(2):158–64.
 99. van Schaik IN, Bril V, van Geloven N, et al. Subcutaneous immunoglobulin for maintenance treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (PATH): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet Neurol*. 2018 Jan;17(1):35–46.
 100. van Schaik IN, Mielke O, Bril V, et al. Long-term safety and efficacy of subcutaneous immunoglobulin IgPro20 in CIDP. *Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation* [Internet]. 2019 Sep 1;6(5):e590.
 101. Nobile-Orazio E, Cocito D, Jann S, et al. Intravenous immunoglobulin versus intravenous methylprednisolone for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: A randomised controlled trial. *Lancet Neurol*. 2012;11(6):493–502.
 102. Lopate G, Pestronk A, Al-Lozi M. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with high-dose intermittent intravenous methylprednisolone. *Arch Neurol*. 2005;62(2):249–54.
 103. van Lieverloo GGA, Peric S, Doneddu PE, et al. Corticosteroids in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: A retrospective, multicentre study, comparing efficacy and safety of daily prednisolone, pulsed dexamethasone, and pulsed intravenous methylprednisolone. *J Neurol*. 2018 Sep;265(9):2052–9.
 104. Adrichem ME, Bus SR, Wieske L, et al. Combined intravenous immunoglobulin and methylprednisolone as induction treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (OPTIC protocol): a prospective pilot study. *Eur J Neurol*. 2020 Mar;27(3):506–13.
 105. Iose S, Mori M, Misawa S, et al. Long-term regular plasmapheresis as a maintenance treatment for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Vol. 15,

- Journal of the peripheral nervous system: JPNS. United States; 2010. p. 147–9.
106. Fargeot G, Maisonnobe T, Psimaras D, et al. Comparison of Lewis-Sumner syndrome with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy patients in a tertiary care centre. *Eur J Neurol*. 2020 Mar;27(3):522–8.
 107. Querol L, Rojas-García R, Diaz-Manera J, et al. Rituximab in treatment-resistant CIDP with antibodies against paranodal proteins. *Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation* [Internet]. 2015;2(5):e149.
 108. Missaoui B, Thoumie P. Balance training in ataxic neuropathies. Effects on balance and gait parameters. *Gait Posture*. 2013 Jul;38(3):471–6.
 109. Boukhris S, Magy L, Khalil M, et al. Pain as the presenting symptom of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP). *J Neurol Sci*. 2007 Mar;254(1–2):33–8.
 110. Nevo Y, Topaloglu H. 88th ENMC international workshop: childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (including revised diagnostic criteria), Naarden, The Netherlands, December 8-10, 2000. Vol. 12, Neuromuscular disorders : NMD. England; 2002. p. 195–200.
 111. Connolly AM. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood. *Pediatr Neurol*. 2001 Mar;24(3):177–82.
 112. Yosha-Orpaz N, Aharoni S, Rabie M, et al. Atypical Clinical Presentations of Pediatric Acute Immune-Mediated Polyneuropathy. *J Child Neurol*. 2019 Apr;34(5):268–76.
 113. Cabasson S, Tardieu M, Meunier A, et al. Childhood CIDP: Study of 31 patients and comparison between slow and rapid-onset groups. *Brain Dev*. 2015 Nov;37(10):943–51.
 114. McMillan HJ, Kang PB, Jones HR, et al. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. *Neuromuscul Disord*. 2013 Feb;23(2):103–11.
 115. Abrams AW, Sah JP, Pavlakis SG. Papilledema in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy (CIDP): A Pediatric Case and Review of the Literature. *J Child Neurol*. 2020 Sep;35(10):700–4.
 116. Michev A, Musso P, Foiadelli T, et al. Bickerstaff Brainstem Encephalitis and overlapping Guillain-Barré syndrome in children: Report of two cases and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc*. 2019 Jan;23(1):43–52.
 117. Silwal A, Pitt M, Phadke R, et al. Clinical spectrum, treatment and outcome of children with suspected diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neuromuscul Disord*. 2018 Sep;28(9):757–65.
 118. Ginsberg L, Malik O, Kenton AR, et al. Coexistent hereditary and inflammatory neuropathy. *Brain*. 2004 Jan;127(Pt 1):193–202.
 119. Dubourg O, Tardieu S, Birouk N, et al. Clinical, electrophysiological and molecular genetic characteristics of 93 patients with X-linked Charcot-Marie-Tooth disease. *Brain*. 2001 Oct;124(Pt 10):1958–67.
 120. Hattori N, Yamamoto M, Yoshihara T, et al. Demyelinating and axonal features of Charcot-Marie-Tooth disease with mutations of myelin-related proteins (PMP22, MPZ and Cx32): a clinicopathological study of

- 205 Japanese patients. *Brain*. 2003 Jan;126(Pt 1):134–51.
121. Street VA, Meekins G, Lipe HP, et al. Charcot-Marie-Tooth neuropathy: clinical phenotypes of four novel mutations in the MPZ and Cx32 genes. *Neuromuscul Disord*. 2002 Oct;12(7–8):643–50.
122. Bennett CL, Shirk AJ, Huynh HM, et al. SIMPLE mutation in demyelinating neuropathy and distribution in sciatic nerve. *Ann Neurol*. 2004 May;55(5):713–20.
123. Nevo Y, Ben-Zeev B, Tabib A, et al. CD59 deficiency is associated with chronic hemolysis and childhood relapsing immune-mediated polyneuropathy. *Blood*. 2013 Jan;121(1):129–35.