



Валидация шкалы степени невропатических нарушений (Neuropathy Impairment Score, NIS) для использования у русскоязычных пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией

Н.А. Супонева¹, А.С. Арестова¹, Е.А. Мельник¹, А.А. Зимин^{1,2}, А.М. Нарбут¹, А. Якубу³, Е.С. Щербакова¹, А.Б. Зайцев⁴, Д.А. Гришина¹, Д.Г. Юсупова¹, Е.В. Гнедовская¹, М.А. Пирадов¹

¹ФГБНУ «Научный центр неврологии»; Россия, 125367 Москва, Волоколамское шоссе, 80;

²ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 117513 Москва, ул. Островитянова, 1;

³Университет Колумбия; США, 10027 Нью-Йорк, 116-я улица;

⁴ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет); Россия, 119991 Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2

Контакты: Алина Сафовна Арестова rizvanova.alina@gmail.com

Введение. Важной частью работы с пациентами с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией (ХВДП) является применение международных шкал и опросников, так как они дают возможность объективно оценить степень инвалидизации, качество жизни, динамику состояния и ответ на патогенетическую терапию. Шкала степени невропатических нарушений (Neuropathy Impairment Score, NIS) получила свое распространение в эпидемиологических и клинических исследованиях различных полинейропатий и рекомендована к использованию у пациентов с ХВДП в актуальном консенсусе по диагностике и лечению данного заболевания. Ограничением применения данной шкалы в Российской Федерации является отсутствие ее валидированной русскоязычной версии. **Цель исследования** – разработать русскоязычную версию шкалы NIS для работы с пациентами с ХВДП и провести ее валидацию.

Материалы и методы. В исследовании участвовали 50 пациентов с ХВДП. Группы состояли из пациентов с типичной ХВДП и атипичным вариантом ХВДП – асимметричной мультифокальной сенсомоторной демиелинизирующей полинейропатией (синдром Льюиса–Самнера). Их соотношение в выборке было равным (по 25 больных каждой нозологии). Процесс валидации включал 2 этапа: перевод на русский язык и лингвокультурную адаптацию оригинальной англоязычной версии шкалы, проведенную согласно общепринятым рекомендациям, и оценку таких психометрических свойств, как надежность, содержательная валидность и чувствительность.

Результаты. Для русскоязычной версии шкалы NIS продемонстрирован высокий уровень надежности, чувствительности и валидности.

Выводы. По результатам проведенной работы сформирована русскоязычная валидированная версия шкалы NIS, которая может быть рекомендована для научно-исследовательской и клинической работы.

Ключевые слова: хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, валидация, синдром Льюиса–Самнера, лингвокультурная адаптация, шкала степени невропатических нарушений

Для цитирования: Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А. и др. Валидация шкалы степени невропатических нарушений (Neuropathy Impairment Score, NIS) для использования у русскоязычных пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией. Нервно-мышечные болезни 2024;14(4):29–39.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2024-14-4-29-39>

Validation of the Neuropathy Impairment Score (NIS) for use in Russian-speaking patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy

N.A. Suponeva¹, A.S. Arestova¹, E.A. Melnik¹, A.A. Zimin^{1, 2}, A.M. Narbut¹, A. Yakubu³, E.S. Sherbakova¹, A.B. Zaytsev⁴, D.A. Grishina¹, D.G. Yusupova¹, E.V. Gnedovskaya¹, M.A. Piradov¹

¹Research Center of Neurology; 80 Volokolamskoe Shosse, Moscow 125367, Russia;

²N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., Moscow 117513, Russia;

³Columbia University; 116th Street and Broadway, New York 10027, USA;

⁴I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Sechenov University); Build. 2, 8 Trubetskaya St., Moscow 119991, Russia

Contacts: Alina Safovna Arestova rizvanova.alina@gmail.com

Background. A clinical application of scales and questionnaires is essential for the objective evaluation of treatment response, disease course, quality of life and the disability level in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). Neuropathy Impairment Score (NIS) has become widespread in epidemiological and clinical studies of various polyneuropathies, including CIDP. However, its application in Russia is limited by the absence of its validated version for Russian-speaking patients.

Aim. To develop the Russian validated version of the NIS for its application in patients with CIDP.

Materials and methods. The study involved 50 patients with CIDP (25 with multifocal variant of CIDP (Lewis–Sumner syndrome) and 25 with typical CIDP). The validation process included two stages: translation and linguocultural ratification of the scale according to the standard protocol and an assessment of its psychometric properties, such as reliability, validity and sensitivity.

Results. The developed Russian version of the NIS demonstrated the high level of reliability, sensitivity and validity.

Conclusion. The validated Russian version of the NIS can be recommended for application in research and clinical practice.

Keywords: chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, validation, Lewis–Sumner syndrome, linguocultural ratification, Neuropathy Impairment Score

For citation: Suponeva N.A., Arestova A.S., Melnik E.A. et al. Validation of the Neuropathy Impairment Score (NIS) for use in Russian-speaking patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2024;14(4):29–39. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2024-14-4-29-39>

Введение

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) – приобретенная дизиммунная полинейропатия, для которой характерны формирование симметричной дистальной и проксимальной слабости, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, прогрессирующее или рецидивирующее течение с развитием симптомов не менее 8 нед. Совокупный показатель заболеваемости в мире составляет 0,33 случая на 100 тыс. человек, а распространенность – 2,81 [1]. Из-за разнообразия клинических проявлений показатель распространенности в мире варьирует от 0,7 до 10,3 случая на 100 тыс. человек [1, 2]. В критериях Европейской академии неврологии и Общества периферической нервной системы (European Academy of Neurology (EAN)/Peripheral Nerve Society (PNS) guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy) 2021 г. выделено типичное течение ХВДП и его варианты (дистальный, сенсорный, моторный, фокальный и мультифокальный). Основой для установления диагноза ХВДП является сопоставление клинических, нейрофизиологических и поддерживающих критериев EAN/PNS 2021 [3].

С целью предупреждения или минимизации риска развития инвалидизации у пациентов рекомендовано раннее начало эффективного лечения [4, 5]. В настоящее время нет достаточного объема сведений о биомаркерах ХВДП, которые можно было бы использовать для оценки тяжести полинейропатии в процессе установления диагноза или мониторинга лечения [5, 6]. В связи с этим для получения объективных данных ответа на патогенетическую терапию необходимо использовать шкалы и опросники. В клинической практике применяются несколько видов шкал, позволяющих оценить выраженность неврологического дефицита и степень инвалидизации. В соответствии с консенсусом EAN/PNS 2021 для данной цели рекомендуется использовать шкалу оценки инвалидизации пациентов с синдромом Гийена–Барре, хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией и полинейропатией, ассоциированной с моноклональной гаммапатией неясного значения (Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale, I-RODS), шкалу степени невропатических нарушений (Neuropathy Impairment Score, NIS), шкалу суммарной оценки мышечной силы (Medical Research Council sum score, MRCss) и шкалу «Этиология и лечение воспалительной нейропатии»

(Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment, INCAT) [7–9].

В 1980 г. P.J. Dyck и соавт. разработали шкалу степени невропатических нарушений (Neurological Disability Score, NDS, или Neuropathy Impairment Score, NIS), используемую для оценки неврологического дефицита при заболеваниях периферического нейромоторного аппарата. Впервые шкала была использована для диагностики тяжести невропатических нарушений у пациентов с диабетической полинейропатией, причем степень неврологического дефицита, оцениваемая по шкале NIS, коррелировала с выраженностью электрофизиологических показателей [10]. Шкала состоит из 37 пунктов, включающих оценку мышечной слабости, черепных нервов, рефлексов и чувствительных нарушений с формированием суммарного балла.

Позднее шкала получила свое распространение в эпидемиологических и клинических исследованиях различных полинейропатий, включая ХВДП, и стала одним из первых показателей, используемых для контроля эффективности препаратов человеческого иммуноглобулина и плазмафереза при лечении данного заболевания [11–14]. Существуют различные модификации шкалы NIS. Так, при транстиретиновой семейной амилоидной полинейропатии активно используется шкала NIS + 7, дополнительно включающая оценку состояния тонких волокон, а при диабетической полинейропатии чаще используется шкала степени невропатических нарушений нижних конечностей (Neuropathy Impaired Score – lower limb, NIS-LL) [15–18]. В настоящее время нет опубликованных исследований по валидации NIS у пациентов с ХВДП на других языках, однако данная шкала активно применяется в рандомизированных клинических исследованиях терапии транстиретиновой семейной амилоидной полинейропатии из-за ее высокой чувствительности при отслеживании прогрессирования невропатии в течение относительно коротких периодов времени [15, 16].

Несмотря на актуальность использования данной шкалы для объективной оценки неврологического статуса и его изменения у пациентов с ХВДП, ее применение в клинических и научных исследованиях, проводимых в Российской Федерации, было ограничено из-за отсутствия валидированной русскоязычной версии. Учитывая данные обстоятельства, в Научном центре неврологии было принято решение о проведении валидации шкалы NIS.

Цель исследования – проведение валидации шкалы NIS у пациентов с ХВДП с разработкой ее официальной русскоязычной версии.

Материалы и методы

Перед выполнением лингвокультурной адаптации и валидации шкалы NIS в Российской Федерации было получено согласие ее разработчика, профессора Питера Джеймса Дика из клиники Мэйо (США). Про-

ведение исследования было одобрено локальным этическим комитетом Научного центра неврологии.

В исследовании участвовали 50 пациентов (из них 35 мужчин) с ХВДП. Группы состояли из участников с типичной ХВДП и мультифокальным вариантом ХВДП (синдром Льюиса–Самнера (СЛС)). Их соотношение в выборке было равным (по 25 больных каждой нозологии). Медиана и межквартильный интервал (Ме [IQR]) возраста в группе СЛС составили 56 [48–60] лет с преобладанием мужского пола, в группе ХВДП – 47 [33,5–54,0] лет с относительно равным распределением полов, в общей группе – 49,5 [40–59] года с небольшим преобладанием мужского пола. Медиана оценки по шкале NIS при первом визите составила 41,3 [20,6–66,1] балла.

Диагноз ХВДП устанавливался в соответствии с клиническими рекомендациями EAN/PNS от 2021 г. У всех пациентов степень неврологического дефицита оценивалась по шкалам MRCss, NIS, а степень инвалидизации – по шкалам INCAT, I-RODS, рекомендованным к использованию в критериях диагностики ХВДП EAN/PNS 2021. Шкалы MRCss, INCAT и I-RODS также были валидированы нами ранее [7, 8].

Процесс валидации включал 2 этапа: перевод оригинальной англоязычной версии шкалы на русский язык и ее лингвокультурную адаптацию, выполненную согласно общепринятым рекомендациям, и оценку психометрических параметров русскоязычной версии. При проведении исследования частично использовались рекомендации COSMIN (Consensus-based Standards for the selection of Health Measurement Instruments), адаптированные с учетом собственного опыта проведения валидационных исследований [19, 20]. Расчет достаточного объема выборки проводился в соответствии с общепринятыми рекомендациями. Выборка 50 человек была достаточной при допущении отклонения выборочного среднего от среднего генеральной совокупности на 8 баллов (диапазон оценок по шкале 0–244 балла) [19, 20].

На 1-м этапе 2 врача с дипломами переводчиков независимо друг от друга перевели исходную версию шкалы на русский язык. Далее полученный компилированный вариант перевода был направлен носителю английского языка с высшим медицинским образованием для проведения обратного перевода. Полученная в результате прямого и обратного переводов русскоязычная версия шкалы была обсуждена на заседании экспертной комиссии в составе переводчика–эксперта, не принимавшего ранее участия в переводе, неврологов–специалистов в области нервно-мышечных болезней и медицинского статистика.

После выполнения 1-го этапа для выявления возможных сложностей использования утвержденной русскоязычной версии шкалы NIS в клинической практике проводилось пилотное исследование на выборке из 15 пациентов с ХВДП (типичная ХВДП – 10, СЛС – 5).

Все участники были носителями русского языка. На данном этапе исследования был проведен совместный осмотр пациентов 2 специалистами Центра заболеваний периферической нервной системы по причине сложности оценки по шкале NIS и отличной от привычной в рутинной практике градации оценки мышечной силы. В процессе работы текст шкалы был скорректирован, утверждена финальная версия.

На 2-м этапе валидации оценивались психометрические показатели шкалы: надежность, содержательная валидность и чувствительность. Оценка по шкале NIS проводилась 2 врачами-неврологами, оценки которых в соответствии с хронологическим порядком обозначались как «A₁» – исходная оценка 1-м исследователем, «B₁» – исходная оценка 2-м исследователем, «A₂» – вторая оценка 1-м исследователем и «A₃» – третья оценка 1-м исследователем.

Надежность шкалы отражает ее устойчивость к ошибкам исследования. В данной работе с помощью метода тест-ретест изучали, насколько шкала NIS подвержена ошибкам, связанным с временным фактором (A₁–A₂). Для этого оценивали взаимосвязь между оценками, полученными одним и тем же врачом с интервалом в 2 ч. Для оценки внутренней согласованности анализировали альфу Кронбаха (необходимый уровень коэффициента – более 0,8).

Межэкспертная согласованность выявляет вариативность мнений экспертов в рамках одного временного периода. Для количественной оценки данного параметра (A₁–B₁) 2 врача проводили обследования больного с интервалом до 1 сут с дальнейшим расчетом каппы Коэна (необходимый уровень коэффициента – более 0,7).

Для исследования **содержательной валидности** был проведен опрос (максимальная оценка – 10) врачей-неврологов Центра заболеваний периферической нервной системы Научного центра неврологии с опытом работы не менее 8 лет для выяснения, насколько содержание шкалы соответствует поставленным перед ней задачам.

В рамках исследования **чувствительности** шкалы сравнивали оценки первого и финального визитов (A₁–A₃) и проверяли гипотезу о том, что шкала эффективно демонстрирует динамику показателей.

Статистический анализ данных. При расчете репрезентативности (уровень мощности 0,8 и уровень статистической значимости $p < 0,05$) показано, что объем выборки 50 пациентов является достаточным для проведения данного исследования [21]. Ввиду того что распределение полученных данных не соответствовало нормальному (критерий Колмогорова–Смирнова, $p = 0,03$), использованы непараметрические методы статистического анализа. Анализ психометрических свойств шкалы проводился с помощью следующих методов: корреляционный анализ по Спирмену – для оценки ретестовой надежности; коэффициенты каппы Коэна и альфы

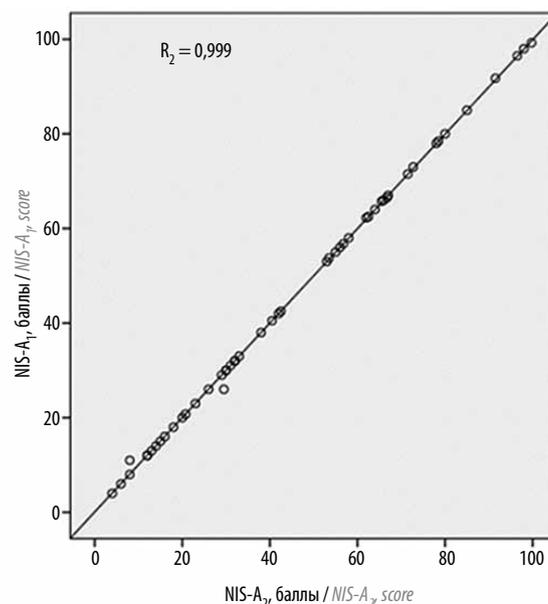


Рис. 1. Тест-ретест. Корреляция между оценками A₁ и A₂

Fig. 1. Test-retest. Correlation between A₁ and A₂ scores

Кронбаха – для межэкспертной и внутренней согласованности соответственно; W-критерий Уилкоксона – для оценки чувствительности шкалы. Пороговый уровень статистической значимости во всех случаях соответствовал $p < 0,05$. Статистическая обработка данных проводилась с помощью программы SPSS Statistics 22 (IBM Corp., США).

Результаты

Финальная русскоязычная версия была утверждена на повторном заседании после проведения пилотного тестирования (см. приложение).

Психометрические свойства русскоязычной версии шкалы NIS. Ранговый коэффициент корреляции Спирмена (r) при исследовании **ретестовой надежности** (A₁–A₂) составил 0,99 ($p < 0,001$), что подтверждает устойчивость русскоязычной версии шкалы NIS к ошибкам, связанным с временным фактором (рис. 1).

Анализ **внутренней согласованности** выявил коэффициент альфы Кронбаха (α) на уровне 0,91 ($p < 0,001$), подтвердив ее высокое значение. При исследовании **межэкспертной согласованности** (A₁–B₁) коэффициент каппы Коэна (κ) соответствовал 0,86 ($p = 0,004$), что свидетельствовало о достаточном значении данного параметра.

В рамках экспертной оценки, проведенной в ходе исследования **содержательной валидности**, был зафиксирован высокий балл – 8,8 из 10.

Чувствительность шкалы. При первом визите врача медиана оценок по шкале составила 41,3 [20,6–66,1] балла, при заключительном визите – 36,5 [21,8–56,3] балла (W-критерий Уилкоксона, $p = 0,0001$), что подтверж-

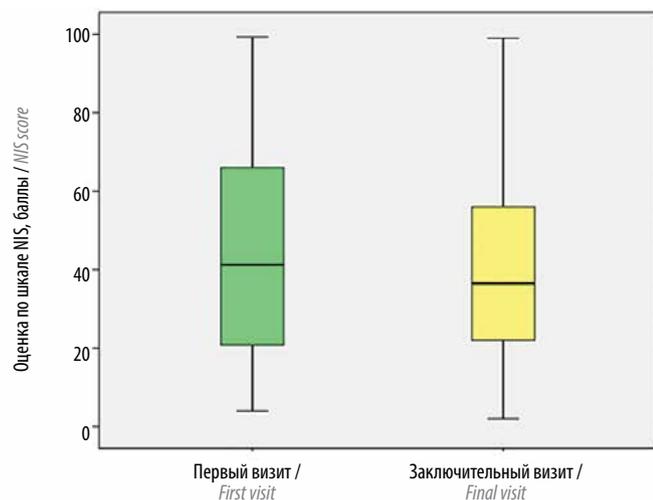


Рис. 2. Динамика показателей по шкале NIS при повторных визитах
Fig. 2. Dynamics of NIS score during follow-up visits

дает высокую чувствительность шкалы NIS при оценке неврологического статуса пациентов (рис. 2).

Психометрические показатели русскоязычной версии шкалы NIS представлены в табл. 1.

Дополнительно проведен корреляционный анализ шкал у пациентов с СЛС, который показал значимо высокий уровень корреляции шкал NIS с INCAT и NIS с MRCss.

Обсуждение

Шкала NIS позволяет подробно оценивать неврологический статус пациентов с полинейропатией, поскольку включает исследование мышечной силы, рефлексов и чувствительности.

Подсчет баллов осуществляется в каждом разделе, далее из них формируется общая оценка, которая может иметь значения от 0 до 244 (максимальная степень дефицита). Отличительной особенностью шкалы NIS является способ оценки мышечной силы, который основан на 2 исторических подходах: от Совета по медицинским исследованиям (Medical Research Council, MRC) и от клиники Мэйо (Рочестер, США). Шкала оценки мышечной силы MRC создана для определения двигательных нарушений в 6 группах мышц по 5-балльной шкале. При этом шкала клиники Мэйо позволяет более подробно оценивать мышечную слабость, а также включает определение наличия и выраженности чувствительных нарушений [16]. Комбинация 2 подходов позволяет более точно оценивать неврологический

Таблица 1. Психометрические показатели русскоязычной версии шкалы NIS
Table 1. Psychometric parameters of the Russian version of the NIS

Параметр Parameter	Элементы параметра Parameters elements	Метод оценки Evaluation method	Пороговое значение показателя Threshold value	Результат Result	
				показатель value	p
Надежность Reliability	Ретестовая (A ₁ -A ₂) Test-retest (A ₁ -A ₂)	Корреляция по Спирмену Spearman correlation	≥0,8	0,99	<0,001
	Внутренняя согласованность (A ₁) Internal consistency (A ₁)	Альфа Кронбаха Cronbach's alpha	≥0,8	0,91	<0,001
	Межэкспертная согласованность (A ₁ -B ₁) Interrater reliability (A ₁ -B ₁)	Каппа Коэна Cohen's kappa	≥0,7	0,86	0,004
Валидность Validity	Содержательная валидность Content validity	Экспертная оценка Expert assessment	≥7/10	8,8/10	
Чувствительность Sensitivity	Чувствительность (A ₁ -A ₃) Sensitivity (A ₁ -A ₃)	W-критерий Уилкоксона W-criteria	p < 0,05	-4,5	<0,0001

статус и проследить его динамику в процессе лечения [11–14]. Градация оценки мышечной силы в шкале NIS представлена от 0 до 4 баллов, где 4 баллов – паралич, а 0 – норма. Значение от 1 до 3 соответствует снижению мышечной силы на 25, 50, 75 %. Помимо целых чисел от 1 до 3, в шкале присутствуют баллы 3.25, 3.5, 3.75, соответствующие 3, 2, 1 баллам по MRC соответственно. Следовательно, значения от 1 до 3 соответствуют 4 по MRC и позволяют более точно оценить снижение мышечной силы.

Оценка мышечной силы, отличная от привычной для невролога 5-балльной, требует опыта использования и времени, что ограничивает ее применение в рутинной практике. Однако она может применяться в отделениях, специализирующихся на ведении пациентов с нервно-мышечной патологией, в клинических и научных исследованиях, а также для оценки некоторых вариантов полинейропатий в практике. Например, у пациентов с СЛС и дистальной ХВДП она может обладать большей чувствительностью, чем шкала MRC, поскольку учитывает оценку дистальных мышц, вовлечение которых характерно для данных форм ХВДП [22, 23]. В нашем исследовании у 6 из 35 пациентов с СЛС и двигательным дефицитом не было изменений по шкале MRCss (60 баллов), в то время как по NIS общий балл был равен 19 (легкое снижение мышечной

силы) за счет возможности оценки дистальных мышц кистей [8].

Этап перевода шкалы прошел без явных сложностей. На 2-м этапе валидации были продемонстрированы высокая чувствительность и надежность шкалы. Как и в более ранних исследованиях иностранных коллег, в работе были показаны ее высокая надежность, межэкспертная согласованность, валидность и устойчивость к ошибкам, связанным с фактором времени [11, 14, 24]. Шкала NIS рекомендована к использованию в обновленных критериях ХВДП EAN/PNS от 2021 г. [3]. Следовательно, благодаря ее использованию данные, полученные на российской выборке, могут быть соотнесены с результатами иностранных коллег. Коллегами также был выявлен высокий уровень корреляции NIS с INCAT и MRC [24].

Выводы

Русскоязычная версия шкалы NIS, сформированная в процессе лингвокультурной адаптации, продемонстрировала высокие показатели чувствительности, надежности и валидности. Учитывая положительную оценку психометрических свойств данной версии шкалы, она может применяться у пациентов с ХВДП для объективной оценки неврологического статуса в процессе научно-исследовательской или клинической работы.

Русскоязычная валидированная версия шкалы степени невропатических нарушений (NIS)
Russian-language, validated version of the Neuropathy Impairment Score (NIS)

Цель – провести общую оценку невропатического дефицита, а также оценку отдельных параметров: черепные нервы, мышечная слабость, рефлексы и чувствительные нарушения. Нарушения выявляются при неврологическом осмотре, при котором проводится оценка всех этих функций.

Выставление оценки: исследователь выставяет оценку выраженности нарушений по сравнению с нормой в зависимости от метода оценки, локализации, возраста, пола, роста, массы тела и физической формы.

Оценка мышечной силы Muscle strength assessment	
0 = норма 0 = normal	3,25 = движение с преодолением силы тяжести 3.25 = movement against gravity
1 = снижение на 25 % 1 = 25 % weak	3,5 = движение без преодоления силы тяжести 3.5 = movement, but only with gravity eliminated
2 = снижение на 50 % 2 = 50 % weak	3,75 = сокращение мышц, без движения 3.75 = muscle contraction without movement
3 = снижение на 75 % 3 = 75 % weak	4 = паралич 4 = paralysis

	Правая сторона Right side									Левая сторона Left side								
	-	0	1	2	3	3,25	3,5	3,75	4	-	0	1	2	3	3,25	3,5	3,75	4
Черепные нервы Cranial nerves																		
1. III пара нервов 3 rd nerve																		
2. VI пара нервов 6 th nerve																		
3. Слабость мимических мышц Facial weakness																		
4. Слабость мышц мягкого нёба Palate weakness																		
5. Слабость мышц языка Tongue weakness																		
Сумма баллов в разделе: Sum score:																		
Мышечная слабость Muscle weakness																		
6. Дыхательные мышцы Respiratory muscles																		
7. Сгибание шеи Neck flexion																		
8. Отведение плеча Shoulder abduction																		
9. Сгибание в локтевом суставе Elbow flexion																		
10. Плечелучевая мышца Brachioradialis muscle																		
11. Разгибание в локтевом суставе Elbow extension																		
12. Сгибание запястья Wrist flexion																		
13. Разгибание запястья Wrist extension																		

14. Сгибание пальцев рук Finger flexion																				
15. Разведение пальцев рук Finger spread																				
16. Отведение большого пальца Thumb abduction																				
Сумма баллов в разделе: <i>Sum score:</i>																				
17. Сгибание бедра Hip flexion																				
18. Разгибание бедра Hip extension																				
19. Сгибание в коленном суставе Knee flexion																				
20. Разгибание в коленном суставе Knee extension																				
21. Тильное сгибание стопы Ankle dorsi flexors																				
22. Подошвенное сгибание стопы Ankle plantar flexors																				
23. Разгибание пальцев ног Toe extensor																				
24. Сгибание пальцев ног Toe flexors																				
Сумма баллов в разделе: <i>Sum score:</i>																				

Пациентам в возрасте 50–69 лет при выявлении снижения ахилловых рефлексов ставится 0 баллов, при их отсутствии – 1 балл. Пациентам в возрасте старше 70 лет при отсутствии ахилловых рефлексов ставится 0 баллов.

Оценка рефлексов Muscle stretch reflexes
0 = норма; 1 = снижение; 2 = отсутствие 0 = normal; 1 = decreased; 2 = absent

Рефлексы Muscle stretch reflexes	Правая сторона Right side				Левая сторона Left side			
	–	0	1	2	–	0	1	2
25. С бицепса плеча <i>Biceps brachii</i>								
26. С трицепса плеча <i>Triceps brachii</i>								
27. С плечелучевой мышцы <i>Brachioradialis</i>								
28. С квадрицепса бедра <i>Quadriceps femoris</i>								
29. Ахиллов рефлекс <i>Triceps surae</i>								
Сумма баллов в разделе: <i>Sum score:</i>								

Оценка тактильной, болевой и вибрационной чувствительности проводится на тыльной стороне дистальной фаланги указательного пальца руки и большого пальца ноги в области околоногтевого валика. Тактильная чувствительность оценивается при помощи прикосновения длинным волокном ваты, болевая чувствительность – при помощи укола иглой. Оценка вибрационной чувствительности проводится с помощью камертона 165 Гц с противовесом (V. Mueller, Чикаго, длина 24 см, выполнен из прутковой заготовки (размер 1,27 × 3,175 см)). Оценка суставного чувства проводится при совершении движения дистальной фаланги указательного пальца руки и большого пальца ноги.

Оценка чувствительности Sensitivity								
0 = норма; 1 = снижение; 2 = отсутствие 0 = normal; 1 = decreased; 2 = absent								
	Правая сторона Right side				Левая сторона Left side			
Чувствительность – указательный палец руки <i>Sensation – index finger of the hand</i>	–	0	1	2	–	0	1	2
30. Тактильная Touch pressure								
31. Болевая Pin-prick								
32. Вибрационная Vibration								
33. Суставно-мышечное чувство Joint position								
Чувствительность – большой палец ноги <i>Sensation – great toe</i>	–	0	1	2	–	0	1	2
34. Тактильная Touch pressure								
35. Болевая Pin-prick								
36. Вибрационная Vibration								
37. Суставно-мышечное чувство Joint position								
Сумма баллов в разделе: <i>Sum score:</i>								

Итоговая сумма баллов:
Final sum score:

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Broers M.C., 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. DOI: 10.1159/000494291
- Kieseier B.C., Mathey E.K., Sommer C. et al. Immune-mediated neuropathies. *Nat Rev Dis Primers* 2018;4(1):31. DOI: 10.1038/s41572-018-0027-2
- Van den Bergh P.Y.K., van Doorn P.A., Hadden R.D.M. et al. 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. *J Peripher Nerv Syst* 2021;26(3):242–68. DOI: 10.1111/jns.12455
- Oaklander A.L., Lunn M.P., Hughes R.A. et al. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): An overview of systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;13;1(1):CD010369. DOI: 10.1002/14651858.CD010369.pub2
- Stino A.M., Naddaf E., Dyck P.J. et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy – Diagnostic pitfalls and treatment approach. *Muscle Nerve* 2021;63(2):157–69. DOI: 10.1002/mus.27046
- Fisse A.L., Motte J., Grüter T. et al. Comprehensive approaches for diagnosis, monitoring and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurol Res Pract* 2020;2:42. DOI: 10.1186/s42466-020-00088-8
- Арестова А.С., Мельник Е.А., Зайцев А.Б. и др. Шкала «Этиология и лечение воспалительной нейропатии» (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment, INCAT) для оценки степени инвалидизации у больных хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией: лингвокультурная адаптация в России. *Нервно-мышечные болезни* 2021;11(4):26–33. DOI: 10.17650/2222-8721-2021-11-4-26-33
- Арестова А.С., Мельник Е.А., Зайцев А.Б. et al. Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Scale for the assessment of disability level in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: linguocultural ratification in Russia. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2021;11(4):26–33. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2021-11-4-26-33
- Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А. и др. Валидация шкалы суммарной оценки мышечной силы (MRC sum score) для использования у русскоязычных пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией. *Нервно-мышечные болезни* 2023;13(1):68–74. DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-1-68-74
- Suponeva N.A., Arestova A.S., Melnik E.A. et al. Validation of the Medical Research Council sum score (MRCss) for use in Russian-speaking patients with chronic inflammatory

- demyelinating polyneuropathy. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2023;13(1):68–74. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-1-68-74
9. Van Nes S.I., Vanhoutte E.K., van Doorn P.A. et al. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies. *Neurology* 2011;76(4):337–45. DOI: 10.1212/WNL.0b013e318208824b
 10. Dyck P.J., Sherman W.R., Hallcher L.M. et al. Human diabetic endoneurial sorbitol, fructose, and myo-inositol related to sural nerve morphometry. *Ann Neurol* 1980;8:590–6.
 11. Dyck P.J., Boes C.J., Mulder D. et al. History of standard scoring, notation, and summation of neuromuscular signs. A current survey and recommendation. *J Peripher Nerv Syst* 2005;10(2):158–73. DOI: 10.1111/j.1085-9489.2005.0010206.x
 12. Dyck P.J., Litchy W.J., Kratz K.M. et al. A plasma exchange *versus* immune globulin infusion trial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 1994;36:838–45.
 13. Dyck P.J., Daube J., O'Brien P. et al. Plasma exchange in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *N Engl J Med* 1986;314:461–5.
 14. Dyck P.J., Taylor B.V., Davies J.L. et al. Office immunotherapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and multifocal motor neuropathy. *Muscle Nerve* 2015;52(4):488–97. DOI: 10.1002/mus.24707
 15. Benson M.D., Waddington-Cruz M., Berk J.L. et al. Inotersen treatment for patients with hereditary transthyretin amyloidosis. *N Engl J Med* 2018;5:379(1):22–31. DOI: 10.1056/NEJMoa1716793
 16. Dyck P.J.B., González-Duarte A., Obici L. et al. Development of measures of polyneuropathy impairment in hATTR amyloidosis: From NIS to mNIS + 7. *J Neurol Sci* 2019;15(405):116424. DOI: 10.1016/j.jns.2019.116424
 17. Hsieh R.Y., Huang I.C., Chen C. et al. Effects of oral alpha-lipoic acid treatment on diabetic polyneuropathy: A meta-analysis and systematic review. *Nutrients* 2023;18;15(16):3634. DOI: 10.3390/nu15163634
 18. Baicus C., Purcarea A., von Elm E. et al. Alpha-lipoic acid for diabetic peripheral neuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2024;11;1(1):CD012967. DOI: 10.1002/14651858
 19. Mokkink L.B., Prinsen C.A., Bouter L.M. et al. The Consensus-based Standards for the Selection of Health Measurement Instruments (COSMIN) and how to select an outcome measurement instrument. *Braz J Phys Ther* 2016;19;20(2):105–13. DOI: 10.1590/bjpt-rbf.2014.0143
 20. Beaton D., Bombardier C., Guillemin F. et al. Recommendations for the cross-cultural adaptation of health status measures. New York: American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2002. Pp. 1–9.
 21. Serdar C.C., Cihan M., Yücel D. et al. Sample size, power and effect size revisited: Simplified and practical approaches in pre-clinical, clinical and laboratory studies. *Biochem Med (Zagreb)* 2021;31:010502. DOI: 10.11613/BM.2021.010502
 22. Shastri A., Al Aiyan A., Kishore U. et al. Immune-mediated neuropathies: Pathophysiology and management. *Int J Mol Sci* 2023;14;24(8):7288. DOI: 10.3390/ijms24087288
 23. Doneddu P.E., Dentoni M., Nobile-Orazio E. Atypical chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Recent advances on classification, diagnosis, and pathogenesis. *Curr Opin Neurol* 2021;1;34(5):613–24. DOI: 10.1097/WCO.0000000000000979
 24. Draak T.H., Vanhoutte E.K., van Nes S.I. et al. Comparing the NIS vs. MRC and INCAT sensory scale through Rasch analyses. *J Peripher Nerv Syst* 2015;20(3):277–88. DOI: 10.1111/jns.12127

Вклад авторов

Н.А. Супонева: разработка концепции и дизайна исследования, координация исследования, редактирование статьи;
 А.С. Арестова: разработка дизайна и координация исследования, анализ полученных данных, написание статьи;
 Е.А. Мельник: анализ данных, написание статьи;
 А.А. Зимин: разработка дизайна, анализ данных, написание статьи;
 А. Якубу, Е.С. Щербакова: получение данных для анализа;
 А.Б. Зайцев: анализ полученных данных;
 А.М. Нарбут: написание статьи;
 Д.Г. Юсупова: разработка концепции и дизайна исследования, организация и координация исследования;
 Д.А. Гришина, Е.В. Гнедовская, М.А. Пирадов: координация исследования.

Authors' contributions

N.A. Suponeva: concept and design development, coordination of the study, editing the article;
 A.S. Arestova: development of design and coordination of the study, data collection and analysis, writing the article;
 E.A. Melnik: data collection, analysis of the data;
 A.A. Zimin: design development, analysis of the data, writing the article;
 A. Yakubu, E.S. Sherbakova: data collection;
 A.B. Zaytsev: analysis of the data;
 A.M. Narbut: writing the article;
 D.G. Yusupova: concept and design development, organization and coordination of the study;
 D.A. Grishina, E.V. Gnedovskaya, M.A. Piradov: coordination of the study.

ORCID авторов / ORCID of authors

Н.А. Супонева / N.A. Suponeva: <https://orcid.org/0000-0003-3956-6362>
 А.С. Арестова / A.S. Arestova: <https://orcid.org/0000-0002-9890-3552>
 Е.А. Мельник / E.A. Melnik: <https://orcid.org/0000-0001-5436-836X>
 А.А. Зимин / A.A. Zimin: <https://orcid.org/0000-0002-9226-2870>
 А.Б. Зайцев / A.B. Zaytsev: <https://orcid.org/0000-0003-3774-3070>
 А. Якубу / A. Yakubu: <https://orcid.org/0000-0001-5434-4966>
 Е.С. Щербакова / E.S. Sherbakova: <https://orcid.org/0000-0002-1706-089X>
 А.М. Нарбут / A.M. Narbut: <https://orcid.org/0000-0003-2026-5199>
 Д.Г. Юсупова / D.G. Yusupova: <https://orcid.org/0000-0002-5826-9112>
 Д.А. Гришина / D.A. Grishina: <https://orcid.org/0000-0002-7924-3405>
 Е.В. Гнедовская / E.V. Gnedovskaya: <https://orcid.org/0000-0001-6026-3388>
 М.А. Пирадов / M.A. Piradov: <https://orcid.org/0000-0002-6338-0392>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование выполнено в рамках государственного задания ФГБНУ «Научный центр неврологии».
Funding. The study was carried out in the framework of the state assignment of the Research Center of Neurology.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Исследование было одобрено локальным этическим комитетом ФГБНУ «Научный центр неврологии». Все испытуемые подписали добровольное информированное согласие на участие в исследовании.
Compliance with patient rights and principles of bioethics. The study protocol was approved by the biomedical ethics committee of the Research Center of Neurology. All patients signed written informed consent to participate in the study.