Aktuálne trendy v diagnostike a liečbe CIDP

MUDr. Monika Turčanová Koprušáková, PhD., prof. MUDr. Egon Kurča, PhD.
Centrum pre zriedkavé autoimunitne podmienené a neurodegeneratívne ochorenia, Neurologická klinika JLF UK a UNM, Martin

Chronická zápalová demyelinizačná polyneuropatia (CIDP) predstavuje heterogénnu skupinu imunitne podmienených senzitívne-motorických demyelinizačných polyneuropatií s postupne progredujúcim alebo relaps-remitujúcim priebehom. Z hľadiska stanovenia diagnózy CIDP má významnú úlohu práve trvanie a rozvoj príznakov ≥ 8 týždňov, hoci časť pacientov môže mať akútny začiatok mylne pripomínajúci Guillainov-Barrého syndróm. Zlatým štandardom v diagnostike naďalej zostávajú vodivostné štúdie s cieľom potvrdiť demyelinizáciu periférnych nervov. Napriek pokroku v diagnostických kritériách a testoch robí zriedkavosť, heterogénna prezentácia, nedostatok vysoko špecifických diagnostických testov, ako aj absencia krvných biomarkerov diagnostiku CIDP náročnou. Odlíšenie CIDP od iných (demyelinizačných) neuropatií, najmä v prípade podozrenia na variant CIDP, si vyžaduje dôkladné znalosti diferenciálnej diagnózy, dostupnosti diagnostických testov a interpretácie diagnostických nálezov. Európska neurologická akadémia (EAN) a Spoločnosť pre periférne nervy (PNS) uverejnili revidované usmernenie o diagnostike a liečbe CIDP v roku 2021. Existuje dostatok dôkazov o liečbe CIDP imunomodulačnými liekmi, ale prispôsobenie najlepšieho liečebného režimu konkrétnemu pacientovi je naďalej častou výzvou. Cieľom tohto prehľadu je poskytnúť aktuálny pohľad na diagnostiku a liečbu CIDP, kde okrem zaužívaných diagnostických a terapeutických prístupov možno v prípade vysoko aktívnej alebo refraktérnej formy CIDP zvažovať iné formy autoimunitne podmienených (napr. nodo-/paranodopatie) alebo iných (napr. hereditárnych) neuropatií a následne zvážiť aj nekonvenčné možnosti liečby.

Kľúčové slová: CIDP, diagnostika, liečba, diagnostické kritériá, nové možnosti liečby.

Current trends in the diagnosis and treatment of CIDP

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) represents a heterogeneous group of immune-mediated sensory-motor demyelinating polyneuropathies, with a progressive or relapsing-remitting course. It is the duration and development of symptoms for ≥ 8 weeks that is important for the diagnosis of CIDP, although some patients may have an acute onset erroneously resembling Guillain-Barré syndrome. Conduction studies to confirm peripheral nerve demyelination remain the gold standard in diagnosis. The rarity, heterogeneous presentation, lack of highly specific diagnostic tests as well as the absence of blood biomarkers make the diagnosis of CIDP challenging. The European Academy of Neurology (EAN) and the Peripheral Nerve Society (PNS) published revised guidelines on the diagnosis and treatment of CIDP in 2021. Despite advances in diagnostic criteria and tests, several challenges remain. Differentiating CIDP from other (demyelinating) neuropathies, especially when variant CIDP is suspected, requires a thorough understanding of the differential diagnosis, available diagnostic tests, and interpretation of diagnostic findings. There is ample evidence for the treatment of CIDP with immunomodulatory drugs, but tailoring the best treatment regimen to the individual patient remains a frequent challenge. The

DECLARATIONS:

Declaration of originality:
The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:
The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:
Not applicable.

Consent for publication:
Not applicable.

Cit. zkr: ***Neurol. praxi.* 2025;26(5):373-384**
https://**doi.**org/**10.36290/neu.2025.016**
Článek přijat redakcí: 9. 2. 2025
Článek přijat k publikaci: 4. 3. 2025

MUDr. Monika Turčanová Koprušáková, PhD.
koprusakova@gmail.com