Postihuje prevažne periférne nervy na horných končatinách, hoci môžu byť postihnuté aj na dolných končatinách, pričom postihnutie kraniálnych nervov je pri tomto fenotype častejšie (Oh et al., 1997; Rajabally et al., 2009).

Fokálny variant CIDP je zriedkavý a podobný multifokálnej CIDP, ale senzitívne a motorické príznaky sú obmedzené len na jednu končatinu.

Pri distálnom variante CIDP, označovanom aj ako distálna získaná demyelinizačná symetrická neuropatia (DADS), sa slabosť a senzitívne príznaky vyskytujú prevažne na dolných končatinách (Maisonobe et al., 1996; van den Bergh et al., 2021).

Senzitívny variant CIDP sa manifestuje senzitívnymi príznakmi na horných a dolných končatinách bez prejavov slabosti. Ak je splnené ktorékoľvek z kritérií motorického vedenia, klasifikuje sa ako CIDP s prevahou senzitívnej poruchy. Až u 70 % pacientov, ktorí sa spočiatku prezentovali senzitívnym fenotypom CIDP, sa časom vyskytla slabosť a nakoniec sa vyvinul typický senzitívne-motorický fenotyp CIDP (Doneddu et al., 2019).

Motorický variant CIDP je charakterizovaný symetrickou proximálnou a distálnou slabosťou na horných a dolných končatinách bez akýchkoľvek senzitívnych príznakov. Ak sa prostredníctvom NCS zistia akékoľvek senzitívne abnormality, klasifikuje sa ako motoricky dominantná CIDP (Van den Bergh et al., 2021).

CIDP s akútnym začiatkom

Časť pacientov (cca 16 %) môže mať akútny začiatok CIDP pripomínajúci akútnu zápalovú demyelinizačnú polyneuropatiu (AIDP), t.j. demyelinizačnú formu GBS, ktorá sa vyvinie za < 8 týždňov. Táto jednotka sa klasifikuje ako CIDP s akútnym nástupom (A-CIDP). V počiatočných štádiách ochorenia sa prejavuje prekrývaním klinických a elektrofyziologických nálezov s GBS, ale po dvoch mesiacoch nasleduje chronický priebeh. Diagnóza CIDP s akútnym začiatkom by sa mala zvážiť v prípade, ak u pacienta po ôsmych týždňoch od začiatku ochorenia dôjde opäť k zhoršeniu stavu alebo ak sa zhoršenie vyskytne trikrát alebo častejšie. Najmä ak je pacient naďalej schopný samostatnej chôdze, nemá dysfunkciu kraniálnych nervov alebo má elektrofyziologické nálezy, ktoré by mohli byť zlučiteľné s CIDP, je potrebné nastavenie pacienta na udržiavaciu liečbu (Ruts et al., 2010; Mansour et al., 2020).

Diagnostika CIDP

Včasné stanovenie diagnózy a začatie liečby CIDP je nevyhnutné, aby sa znížilo riziko trvalého postihnutia nervu v dôsledku sekundárneho axonálneho poškodenia (Hughes et al., 2017; Eftimov et al., 2013).

Zlatým štandardom v diagnostike CIDP naďalej zostáva elektrofyziológia, a to konkrétne kondukčné štúdie (NCS) s vyšetrením vodivosti periférnych nervov s cieľom potvrdiť ich demyelinizáciu. V každodennej praxi môže byť náročné určiť, či potenciálne „demyelinizačný" nález na NCS znamená skutočnú demyelinizáciu periférnych nervov alebo či pochádza z inej príčiny, napríklad zo zníženej rýchlosti vedenia motorickým nervom (MNCV) s nízkym akčným potenciálom (CMAP) v dôsledku straty veľkých axonálnych vlákien.

V roku 2021 uverejnila Európska neurologická akadémia (EAN) a Spoločnosť pre periférne nervy (PNS) rozsiahle revidované usmernenie o diagnostike a liečbe CIDP. V tomto revidovanom usmernení (v porovnaní s predchádzajúcim z roku 2010) nahrádzajú termín „atypické formy CIDP" termínom „varianty CIDP", pretože predstavujú dobre definované klinické entity. Nové odporúčania redukujú úrovne diagnostickej istoty z troch (určitá, pravdepodobná a možná) na dve – CIDP a možná CIDP (Van den Bergh et al., 2021). Detailne sa rozoberajú elektrodiagnostické kritériá špecifické pre jednotlivé varianty CIDP, čo znamená, že pacienti so senzitívnym alebo motorickým fenotypom môžu spĺňať kritériá (možnej) CIDP napriek tomu, že nie sú splnené kritériá motorického alebo senzitívneho postihnutia.

Zásluhou zdokonalenia laboratórnej diagnostiky a identifikovania nových biomarkerov sa od CIDP odčlenila skupina chronicky prebiehajúcich autoimunitných polyneuropatií, pri ktorých je patologický proces sústredený na oblasť Ranvierových zárezov – tzv. nodo-/paranodopatie (Van den Bergh et al., 2021; Turčanová Koprušáková et al., 2023).

Usmernenie zdôrazňuje, že diagnostický proces je komplexný a že na stanovenie diagnózy CIDP je potrebná kombinácia klinických, elektrofyziologických a niekedy aj pomocných laboratórnych alebo zobrazovacích nálezov.

Diferenciálna diagnostika CIDP

K nesprávnej diagnóze môže dôjsť najmä vtedy, keď má pacient príznaky, ktoré zodpovedajú niektorému z variantov CIDP, preto je dôležité rozpoznať tieto fenotypy a vedieť ich odlíšiť od iných ochorení. Najmä axonálne neuropatie závislé od dĺžky, demyelinizačné anti-MAG neuropatie alebo hereditárne neuropatie môžu byť ľahko nesprávne diagnostikované ako distálna CIDP, najmä ak ide o rozsiahle axonálne poškodenie, ktoré by mohlo viesť aj k spomaleniu vedenia (v závislosti od amplitúdy). Prehľad klinických charakteristík typickej CIDP a CIDP variantov, tzv. „red flags", a dôležitých aspektov pre diferenciálnu diagnózu je uvedený v tabuľke 1.

Diagnostické kritériá

Diagnóza CIDP zahŕňa kombináciu klinických prejavov, diagnostických testov, najmä vodivostných štúdií (NCS), laboratórnych testov vrátane vyšetrenia likvoru (CSF), zobrazovacích vyšetrení, v niektorých prípadoch biopsie nervu a odpovede na liečbu. V priebehu rokov bolo publikovaných mnoho diagnostických kritérií, ale vo všeobecnosti sa za najpoužívanejší a najpresnejší súbor považuje prvá revízia kritérií Európskej federácie neurologických spoločností a Spoločnosti pre periférne nervy (EFNS/PNS) z roku 2010 (Van den Bergh et al., 2010; Van den Bergh et al., 2021).

Druhá revízia tohto usmernenia EAN/PNS uverejnená v roku 2021 má o niečo nižšiu citlivosť, ale vyššiu špecificitu pri diagnostike CIDP a odlíšení axonálnych neuropatií (Doneddu et al., 2022). Okrem toho sa v revízii zavádzajú elektrodiagnostické kritériá špecifické pre jednotlivé varianty, čo znamená, že pacienti so senzitívnym alebo motorickým fenotypom môžu spĺňať kritériá (možnej) CIDP napriek tomu, že nie sú splnené kritériá pre motorické a senzitívne postihnutie.

Elektrofyziológia a kondukčné štúdie (NCS)

NCS sú kľúčové pre preukázanie elektrofyziologických abnormalít, ktoré podporujú demyelinizáciu periférneho nervu. Elektrofyziologické kritériá silno alebo slabo podporujúce demyelinizáciu sú podrobne uvedené v tabuľke 2 (van Doorn In et al., 2024).

Existuje silná podpora pre demyelinizáciu, ak sú splnené kritériá motorického vedenia