vých pošiev). Biopsia sa štandardne realizuje z povrchových senzitívnych nervov, ako je n. suralis alebo n. peroneus superficialis. Nálezy, ktoré podporujú CIDP, sú cibuľové formácie (spôsobené demyelinizáciou a remyelinizáciou), tenké myelinizované axóny a perivaskulárne kolekcie makrofágov (Sommer et al., 2005; Vallat et al., 2003). Nálezy z nervovej biopsie však často nie sú špecifické alebo dokonca chýbajú v klinicky stredne závažných alebo miernych prípadoch, čo vedie k pomerne nízkej diagnostickej výťažnosti (Lee et al., 2023).

Liečba CIDP

Medzi lieky prvej voľby patria imunoglobulíny podávané intravenózne (IVIg) alebo subkutánne (SCIg), kortikosteroidy (KS) podávané perorálne alebo intravenózne a výmena plazmy (PF) (Oaklander et al., 2017; van den Bergh et al., 2021). Až 81 % pacientov vykazuje zlepšenie príznakov pri liečbe prvej línie (Cocito et al., 2010).

Liečba KS

EAN/PNS 2021 liečbu CIDP kortikosteroidmi silno odporúča (van den Bergh et al., 2021). Najlepší liečebný režim KS nie je známy. Pozorovacie štúdie a bohaté skúsenosti z klinickej praxe jednoznačne naznačujú, že kortikoidy sú pri liečbe CIDP účinné. Denné perorálne dávky KS sú: prednizón alebo prednizolón v dávke 60 mg, metylprednizolón 48 mg. Kortikoidy sú po stabilizácii stavu pomaly redukované až na najnižšiu účinnú dávku v priebehu 6 až 8 mesiacov v závislosti od klinickej odpovede a možných vedľajších účinkov. Hoci niektoré centrá uprednostňujú začať s dennou dávkou 1 až 2 mg/kg prednizolónu, neexistujú dôkazy, že táto vyššia dávka je lepšia. Efekt zvyčajne nastupuje po niekoľkých týždňoch.

Alternatívou k denným KS môže byť pulzná liečba p. o. alebo i. v. kortikosteroidmi. Existujú dôkazy z otvorených následných štúdií alebo randomizovaných kontrolovaných štúdií, že pulzná liečba kortikosteroidmi (40 mg/deň perorálneho dexametazónu alebo 500 mg/deň intravenózneho metylprednizolónu podávaných denne 4 dni v mesiaci počas 6 mesiacov) môže vyvolať častejšiu a dlhšiu remisiu ako denné podávanie perorálnych kortikosteroidov (Eftimov et al., 2012; Nobile-Orazio et al., 2015; van Lieverloo et al., 2018). Pri pulznej terapii sa vyskytuje menej vedľajších účinkov a rýchlejšia odpoveď na liečbu v porovnaní s dennou liečbou perorálnymi kortikosteroidmi.

U niektorých pacientov s CIDP môže dôjsť po liečbe KS k zhoršeniu stavu, najmä u pacientov s motorickou CIDP (Doneddu et al., 2019; Donaghy et al., 1994; Pegat et al., 2020). Preto sa kortikosteroidy u týchto pacientov neodporúčajú ako prvá voľba.

Je dobre známe, že dlhodobá liečba KS môže vyvolať významné vedľajšie účinky, preto je potrebné pacientov starostlivo monitorovať. Malo by sa zvážiť pridanie liečby kalciom a bisfosfonátmi. Potenciálne vedľajšie účinky kortikosteroidov (napr. osteoporóza, žalúdočné vredy, diabetes, katarakta, avaskulárna nekróza dlhých kostí, arteriálna hypertenzia) môžu prevážiť nad prínosom z liečby pri ochorení s nízkou mierou postihnutia, preto liečbu prispôsobujeme podľa individuálnych potrieb pacienta.

Liečba IVIg

Na základe usmernení EFNS/PNS 2010 a EAN/PNS 2021 sa liečba IVIg pri CIDP silne odporúča.

Indukčná liečba IVIg sa podáva v dávke 2 g/kg počas 2 – 5 dní. U niektorých pacientov je potrebné podanie zopakovať, a to dvakrát až päťkrát v dávke 1 g/kg každé tri týždne, buď kým sa stav pacienta zlepší, alebo sa rozhodne, že je liečba IVIg neúčinná. Klinické skúsenosti naznačujú, že druhý cyklus 2 g/kg niekoľko týždňov po prvom cykle môže byť dostatočný na rozhodnutie, či je IVIg účinný (Allen et al., 2021; Lunn et al., 2016; Nobile-Orazio et al., 2020; Oaklander et al., 2017; van den Bergh et al., 2021).

Udržiavaciu liečbu IVIg potrebuje väčšina pacientov. Najčastejšie používaný režim udržiavacej liečby IVIg v klinických štúdiách je 1 g/kg každé tri týždne (Hughes et al., 2008; Latov et al., 2010), ale v klinickej praxi by sa mali zvážiť nižšie dávky a dlhšie intervaly liečby, aby sa udržalo maximálne trvalé zlepšenie (napr. 0,4 – 1 g/kg každé 2 – 6 týždňov) (Lunn et al., 2016; Kuitwaard et al., 2017; Rajabally et al., 2019). Ak pri aktívnom ochorení dochádza pred podaním ďalšej kúry k zhoršeniu neurologického stavu, odporúča sa skrátenie intervalov medzi podaním dávok IVIg alebo zvýšenie dávky IVIg (van den Bergh et al., 2021).

Ak je pacient klinicky stabilný, odporúča sa znížiť dávku IVIg (napr. o 25 % na infúziu), predĺžiť interval liečby alebo liečbu ukončiť. Na základe klinických skúseností by sa to mohlo robiť každých šesť až dvanásť mesiacov počas prvých dvoch až troch rokov liečby a potom menej často (napr. každý rok až každé dva roky) (van den Bergh et al., 2021).

Úvodná liečba IVIg sa obvykle podáva v nemocnici, v dennom stacionári alebo v zdravotníckom zariadení. Udržiavacie infúzie IVIg sa zvyčajne môžu podávať v dennom stacionári, infúznom centre alebo v niektorých krajinách doma s náležitým monitorovaním.

SCIg

Účinnosť SCIg v porovnaní s placebom bola preukázaná v dvoch randomizovaných kontrolovaných štúdiách (štúdia PATH na 172 pacientoch) (van Schaik et al., 2019) a v jednej randomizovanej kontrolovanej štúdii u pacientov s CIDP, ktorí reagovali na liečbu IVIG (Markvardsen et al., 2013). Neexistuje dostatočný dôkaz, že vyššia dávka (0,4 g/kg týždenne) je lepšia ako nižšia dávka SCIg (0,2 g/kg týždenne) (van Schaik et al., 2018), avšak bola opísaná nižšia miera relapsov v skupine s vyššou dávkou (Markvardsen et al., 2017). Preto by dlhodobé dávkovanie malo byť individualizované a prispôsobené tak, aby sa našla optimálna dávka pre každého pacienta.

Pri prechode z IVIg na SCIg je rozumné začať používať rovnakú priemernú dávku (1 : 1), ktorá zodpovedá podaniu týždennej dávky. Ak účinok nie je dostatočný, dávku je potrebné zvýšiť. Ak je dávka vysoká (> 20 – 30 g/infúziu), možno dávku rozdeliť, zvýšiť frekvenciu alebo použiť viacero injekčných miest pri podkožnej aplikácii. Pri výbere SCIg alebo IVIg by sa mali zvážiť aj osobné preferencie pacientov.

SCIg sa odporúčajú ako udržiavacia liečba CIDP, pričom účinok je porovnateľný s IVIg. Dávka by sa mala prispôsobiť individuálnym potrebám pacienta. SCIg by sa nemali používať ako indukčná liečba CIDP.

Medzi argumenty, ktoré uprednostňujú SCIg, patria samostatnosť a pohodlie domácej liečby, vyhnutie sa vnútrožilovej kanylácii a možno menej systémových vedľajších účinkov. Medzi nevýhody SCIg patria lokálne vedľajšie účinky (podkožný opuch a bolesť) a častejšie infúzie.