Tab. 4. *Liečba CIDP a hodnotenie efektu liečby*

Liečba	Kedy začať	Ako dávkovať	Kedy hodnotiť odpoveď na liečbu	Nežiaduce účinky
IVIg	Indukčná liečba a následne udržiavacia liečba Pri významnom zneschopnení, ak je potrebné rýchle zlepšenie stavu Ak kontraindikácia liečby KS	Nasycovacia dávka 2,0 g/kg počas 2 – 5 dní Udržiavacia dávka 0,4 – 1,0 g/kg à 3 tt	Ak indukčná terapia po 3 – 6 tt Ak udržiavacia terapia po 2 – 5 cykloch Pravidelne pri znižovaní dávok	Riziko HŽT Bolesti hlavy Kožný výsyp
SCIg	Alternatíva k udržiavacej terapii IVIg Ak opakované stavy zhoršovania/fluktuácie medzi i. v. podaniami Ak NÚ súvisiace s i. v. podávaním liečby Preferencia a väčšia autonómia pacienta	0,4 g/kg týždenne Frekvencia podávania sa líši 1 – 3× do týždňa až po 1× za 2 tt		Menej systémových NÚ v porovnaní s IVIg Aplikácia lieku pacientom Nie sú schválené ako indukčná terapia
Kortikosteroidy	Ako indukčná a udržiavacia terapia Ak kontraindikácia IVIg	Pulzný dexametazón 40 mg 4 dni po sebe à 4 tt počas 6 mesiacov Pulzná terapia metylprednizolónom i. v. 1,0 g à 3 tt počas 6 mesiacov Prednizolón 60 mg p. o. denne s postupným znižovaním dávky počas 6 – 8 mesiacov	Po 2 – 3 mesiacoch	NÚ súvisiace s dlhodobým užívaním KS Nutná profylaxia osteoporózy Riziko zhoršenia príznakov pri čisto motorickej forme CIDP a zlepšenie po IVIg
Plazmaferéza	Bez odpovede na prvolíniovú liečbu (IVIg, KS) Rýchla progresia AI podmienené nodo-/paranodopatie	Nie je stanovený protokol na liečbu CIDP	Po 2 – 4 tt	Relatívne bezpečná, riziko súvisiace so zavedením centrálneho i. v. vstupu (infekcia, trombóza) Nevhodné na dlhodobú udržiavaciu liečbu

AI – autoimunitné; CIDP chronická zápalová demyelinizačná polyneuropatia; HŽT – hlboká žilová trombóza; i. v. – intravenózne; IVIg – intravenózne imunoglobulíny; KS – kortikosteroidy; NÚ – nežiaduce účinky; p. o. – perorálne; SCIg – subkutánne imunoglobulíny; tt – týždne

IVIg verzus kortikosteroidy

IVIg a KS (perorálne alebo intravenózne) sú liečbou prvej voľby pri CIDP. Pri výbere terapie by sa mala zvážiť: krátkodobá a dlhodobá účinnosť, riziká, jednoduchosť aplikácie, ako aj vek pacienta. IVIg môže byť vhodnejší, ak sa vyžaduje rýchlejší nástup účinku liečby v kratšom čase alebo ak sú (relatívne) kontraindikácie pre KS. Existujú určité náznaky, že pulzné KS môžu byť vhodnejšie z hľadiska dlhodobej účinnosti liečby, dlhšieho trvania remisie, alebo keď je IVIg cenovo nedostupný, alebo nie je k dispozícii. V krátkodobom horizonte nie je žiadny alebo len malý rozdiel v porovnaní s perorálnym prednizolónom alebo dlhodobým zlepšením po intravenóznom metylprednizolóne (dôkaz s vysokou mierou istoty). Klinické zlepšenie po IVIg však môže byť rýchlejšie a zdá sa, že adherencia k liečbe po IVIg je lepšia ako po intravenóznom metylprednizolóne (Nobile-Orazio et al., 2012). Nežiaduce účinky dlhodobej liečby sú pravdepodobne v prospech IVIg (reálne skúsenosti z klinickej praxe). Pulzná intravenózna liečba KS však môže zvýšiť mieru a trvanie remisie po šiestich mesiacoch v porovnaní s IVIg (Nobile-Orazio et al., 2015). Štúdia porovnávajúca podávanie štandardného perorálneho prednizolónu oproti pulznej liečbe dexametazónom nepreukázala rozdiel v miere remisie (van Schaik et al., 2010).

Plazmaferéza

Plazmaferéza v liečbe CIDP je v účinnosti porovnateľná s IVIg a KS. Úvodná liečba sa môže začať piatimi výmenami plazmy počas dvoch týždňov, potom by sa mal interval výmeny plazmy stanoviť individuálne. Podľa dôkazov so strednou istotou (dve štúdie, 59 účastníkov) priniesla výmena plazmy dvakrát týždenne viac krátkych (tri alebo štyri týždne) zlepšení ako v prípade placeba. V najväčšej observačnej štúdii s PF malo komplikácie 3,9 % pacientov. Výmena plazmy si vyžaduje dobrý cievny prístup a špecializované vybavenie. U pacientov s ťažkým cievnym prístupom, ktorí vyžadujú viacnásobnú výmenu v krátkom čase, sa môže použiť katéter zavedený do neperiférnej žily. Tieto nevýhody spôsobujú, že výmena plazmy aj napriek svojej účinnosti a relatívnej bezpečnosti je až treťou možnosťou chronickej liečby CIDP po IVIg a KS (Mehndiratta et al., 2015; Mörtzell Henriksson et al., 2016).

Na základe zvolenej liečebnej modality sa terapeutická odpoveď často prejaví po niekoľkých týždňoch alebo mesiacoch. Nedostatočné dávkovanie alebo trvanie liečby však môže viesť k terapeutickej neúčinnosti, čo zdôrazňuje dôležitosť poskytnutia dostatočného času na nástup účinku liečby. Optimálne načasovanie hodnotenia liečby a dávkovanie je uvedené v tabuľke 4.

Hodnotenie odpovede na liečbu

Včasné a dôsledné hodnotenie odpovede na liečbu je nevyhnutné, pretože slabá odpoveď na liečbu je dôvodom na prehodnotenie diagnózy CIDP a zmenu liečby. Je potrebné zdôrazniť, že stabilizácia príznakov po indukčnej liečbe by sa vo všeobecnosti nemala považovať za dôkaz účinnosti, pretože pri väčšine iných príčin (axonálnych) neuropatií sa očakáva, že príznaky zostanú nezmenené dlhšie obdobie. V skupine pacientov, ktorým bola nesprávne