Corticosteroids – therapy of the first choice?

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) is the most frequent autoimmune neuropathy. The processes participating in pathogenesis of CIDP are primarily of humoral and also cellular immunity. In CIDP, the most frequent is classical form, which is characterized by clinically nearly symmetric and electrophysiologically multifocal impairment of motor and sensory fibers. Therapy of CIDP is initiated by „induction therapy", consisting of corticosteroids, intravenous administration of high doses of immunoglobulins (IVIG) or therapeutic plasma exchange (TPE). In view of the high demands on the equipment and of more frequent adverse reactions in TPE, the use of corticosteroids or IVIG is the therapy of the first choice. In comparison with steroids the administration of IVIG displays quicker and stronger therapeutic effects, but with shorter duration. Administration of IVIG is also noticeably more expensive. The disadvantage of long lasting steroid therapy is the occurrence of adverse effects. Administration of IVIG is indicated as a first treatment in pure motor forms or in forms with prevailing motor impairment, in patients with contraindication of steroids and in children. Intravenous administration of steroids or repeated oral bolus therapy is associated with a lower occurrence of adverse events in comparison with daily oral corticosteroid therapy.

Key words: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, immunoglobulins, therapeutic plasma exchange, corticosteroid therapy.

Úvod

Chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie (CIDP) je klinicky heterogenní, většinou však téměř symetrická, motorická i senzitivní neuropatie, která se vyznačuje monofázickým, relabujícím či postupně progredujícím průběhem. Progrese klinické symptomatiky trvá více než osm týdnů, a tím se liší CIDP s akutním začátkem od GBS (Guillainova a Barrého syndromu). Již koncem 50. let se prokázal efekt terapie kortikoidy a tento fakt vedl k hypotéze autoimunitního původu této neuropatie (Bednařík, 2016).

Prevalence CIDP se velmi liší – od 0,8 v jižní Anglii až po 8,9/100 000 obyvatel v severním Norsku. Incidence v Japonsku je 0,48/100 000 obyvatel za rok. V patofyziologii CIDP se uplatňuje jak celulární, tak i humorální autoimunita. Přitom u klasické symetrické formy převládá protilátkový typ a u Lewis-Sumnerova syndrom (LSS) celulární typ imunity (Kuwabara). Primárně je postižena myelinová pochva, a to nejen destrukcí – demyelinizací, ale následuje remyelinizace s tvorbou kratších internodií a změnami parametrů myelinové pochvy. U těžkých či dlouhotrvajících lézí myelinové pochvy dochází k sekundární axonální lézi s následným rozvojem denervačního syndromu a atrofií svalů (Ehler, 2015).

Klinický nález je velmi variabilní (tabulka 1).

Po stanovení klinického syndromu je v rámci diferenciální diagnostiky nezbytné vyhodnotit klinické, elektrofyziologické i pomocné parametry. Existuje více stupňů míry diagnostické jistoty u pacientů s CIDP – diagnóza jistá, pravděpodobná, možná. Pozitivní reakce na imunologickou léčbu (aplikaci 3–5 g metylprednisolonu intravenózně) je jedno z pomocných kritérií.