



podávána až do normalizace svalové síly či až do stabilizace klinického stavu (plateau). Následně se snižuje dávka prednisonu o 5 mg každý týden až do dávky 20 mg obden. Další snižování dávky je velmi pomalé, a to maximálně 2,5 mg za týden. Při tomto schématu dávkování prednisonu dojde k iniciálnímu zlepšení v rozmezí několika dnů až pěti měsíců (v průměru 2,9 měsíců) a k maximálnímu zlepšení v průměru 6,6 měsíců. Signifikantní zlepšení svalové síly a úprava funkce je dosažena u 95 % nemocných v průběhu jednoho roku léčby.

Z nežádoucích vedlejších účinků dlouhodobé léčby kortikosteroidy je v popředí osteoporóza, porucha metabolismu glukózy, vředová choroba gastroduodenální, kožní změny (včetně strií), cushingoidní vzhled, hypertenze, rozvoj katarakty, aseptická nekróza hlavice stehenní kosti, nárůst hmotnosti, hypokalémie a atrofie svalových vláken typu 2. Rozvoj těchto komplikací je třeba sledovat – pravidelné laboratorní odběry, sledování krevního tlaku, oční vyšetření, denzitometrie (kyčle, hrudní a bederní páteř) (Amato et Russell, 2008). V rámci prevence se doporučuje podávat kalcium (500–1 000 mg denně), vitamin D (400–800 U denně), u postmenopauzálních žen pak bifosfonáty (při sledování kostní denzitometrie), prevence vředové choroby (užívání inhibitorů protonové pumpy) a dodávky kalia.

Výrazný efekt IVIG jako léku první volby byl spolehlivě prokázán (Hughes et al., 2008). Nobile-Orazio et al. (2015) srovnávali efekt léčby IVIG s kortikoterapií a prokázali vyšší podíl nemocných pozitivně reagujících na IVIG ve srovnání s kortikoidy – 88 % versus 48 %. Přitom remise navozená kortikoidy byla podstatně delší než remise v důsledku léčby IVIG. Terapie vysokými dávkami imunoglobulinu intravenózně (IVIG) je primárně indikována u čisté motorické formy CIDP. Avšak vzhledem ke značné rezistenci na imunoterapii se IVIG velmi brzy nasadí také u nemocných s MADSAM. S určitým

časovým odstupem k aplikaci IVIG dospějí i nemocní s klasickou symetrickou formou CIDP, u kterých léčba kortikoidy nebyla dostatečně účinná. Výhodně je podání IVIG u nemocných s CIDP s akutním začátkem. Není možné spolehlivě rozlišit akutní formu CIDP od GBS (syndrom Guillaina a Barrého) v akutním stadiu. Až další průběh jasně diferencuje GBS od CIDP s akutním začátkem. Rovněž u dětské formy CIDP je preferována terapie IVIG, a to pro nežádoucí účinky terapie kortikoidy u dětí. IVIG se podává v dávce 0,4 g/kg po dobu pěti dnů. Interval mezi infuzemi je zpočátku čtyři týdny, avšak při efektu této terapie se dávka postupně snižuje (na 20–30 g) a intervaly prodlužují až na šest týdnů.

Léčebná plazmaferéza (TPF) probíhá 2krát týdně, a to celkem po dobu tří týdnů. A postupně se prodlužuje interval mezi plazmaferézami.

U dětí s CIDP byl nejčastěji podán IVIG (Desai et al., 2015). Kortikoidy byly většinou podány až ve druhé linii, a to buď v nárazu – metylprednisolon i.v. jako pulzní dávka či prednison jako udržovací terapie. Při dlouhodobé léčbě vyššími dávkami prednisonu docházelo téměř pravidelně k rozvoji nežádoucích vedlejších příznaků – přírůstek váhy, měsíčkovitý obličej, deprese, zažívací poruchy, osteopenie, fraktury, akné a špatné hojení ran. Z dalších léků se u dětí doporučují mycofenolát mofetil, rituximab, cyklofosfamid, azathioprin, abatecept.

Rabin et al. (2014) provedli retrospektivní hodnocení svého souboru 70 dospělých nemocných s definitivní či pravděpodobnou CIDP na pokladě EFNS/PNS kritérií z roku 2010. Tito nemocní pozitivně reagovali na jednu ze tří modalit akutní imunologické léčby – intravenózní podání kortikosteroidů, IVIG, či TPF. Vylučovací kritéria zařazení do souboru: průkaz anti-MAG protilátek (myelin-associated glycoprotein), přítomnost jiné nemoci vyžadující imunologickou léčbu, akutní vznik s rozvojem další ataky do dvou