

CIDP nationellt konsensus om diagnostik och behandling från SNEMA 2014

I. DIAGNOSTIK

CIDP kliniska diagnoskriterier (EFNS Task Force Guidelines*):

Samtliga tre kriterier bör uppfyllas A-C:

- A. Kronisk progressiv, stegvis, eller relapserande-remitterande proximal och distal muskelsvaghet och sensorisk påverkan i samtliga fyra extremiteter och eventuellt även kranialnerv.
- B. Duration av den progressiva fasen: > 2 månader
- C. Areflexi eller hyporeflexi i benen, samt eventuellt även i armarna

Atypisk CIDP:

Någon av följande:

- A. Muskelsvaghet enbart i de nedre extremiteterna
- B. Muskelsvaghet enbart distalt (Distal Acquired Demyelinating Sensory neuropathy = DADS)
- C. Rent sensorisk, eller rent motorisk form
- D. Recidiverande brachial plexus neurit
- E. CIDP + CNS engagemang

CIDP: Elektrofysiologiska kriterier

Minst ett av följande A-G:

- A) Förlängning av distala motoriska latenser i två nerver. B) Reduktion av motorisk nervledningshastighet i två nerver. C) Förlängning av F-svars-latenser i två nerver. D) Avsaknad av F-svar i två nerver + en demyeliniserande parameter i ≥ 1 nerver. E) Partiell motorisk konduktionsblock i två nerver, eller i en nerv + minst en demyeliniserande parameter i ≥ 1 nerver. F) Abnorm temporal dispersion i ≥ 1 nerver. G) Distal CMAP duration av minst 9 ms i en eller fler nerver + minst en annan demyeliniserande parameter i ≥ 1 nerver.

CIDP: Stödjande kriterier

- A. Stegrad cerebrospinal proteinnivå, samt antal celler $<10/mm^3$ B) MRI undersökning som visar gadolinium laddning och/eller hypertrofi av cauda equina-, lumbosakral- eller cervikala nervrötter, alternativt brachial eller lumbosakral plexus. C) Nervbiopsi med tydliga tecken på demyelinisering och/eller remyelinisering i >5 fibrer i elektronmikroskopi, eller i >6 of 50 teased fibrer. D) Klinisk förbättring efter immunoterapi.

Säker CIDP: Kliniska kriterier för typisk eller atypisk CIDP samt elektrofysiologiska kriterier uppfyllda.

Trolig CIDP: Kliniska kriterier för typisk eller atypisk CIDP uppfyllda, men elektrofysiologiska kriterier enbart delvis uppfyllda, + minst en stödjande kriterium.

Möjlig CIDP: Kliniska kriterier för typisk eller atypisk CIDP uppfyllda, men elektrofysiologiska kriterier enbart delvis uppfyllda.

Funktionsskala för klinisk uppföljning vid CIDP: INCAT skalan. Hughes et al., Ann Neurol 2001;50:195-201.

*EFNS Task Force: Guidelines on Management of CIDP. European J Neurology 2006, 13: 326–332.

II. BEHANDLINGSREKOMMENDATIONER FÖR CIDP; SNEMA 2014

Förstahandsmedel

- Hög dos intravenös immunoglobulin (IVIg) eller kortikosteroider.
 - För IVIg talar starkare dokumentation (evidensgrad 1) än för steroider (evidensgrad 2) samt gynnsammare biverkningsprofil.
- För steroider talar en högre sannolikhet till att uppnå remission, men detta får vägas mot biverkningsrisk vid långvarig steroidanvändning.

Dosering av IVIg

Initiering: En-två kurer med dosen 2 g/kg, fördelad över 2–5 dagar per kur.

Underhållsbehandling efter det att optimal behandlingseffekt uppnåtts: Dosen 1 g/kg var 3:e vecka.

Om de långsiktiga behandlingsmålen (se nedan!) uppnås med denna underhållsdos får dosen/dosintervallet justeras till den minsta effektiva dosen/dosintervallet under förutsättning att de långsiktiga behandlingsmålen ständigt förblir uppfyllda.

Dosering av steroider

Behandlingsalternativ 1 : Prednisolon 60 mg/dag. Långsam nedtrappning kan påbörjas vid optimal klinisk effekt till underhållsdos 5–10 mg dag ev i kombination med cyklosporin-A i steroidsparande syfte.

Behandlingsalternativ 2: Metylprednisolon (IVMp) 3 -5 g fördelad över 2-5 dagar, följd av underhållsdos 1g var 4:e vecka (alt. 2g var 8:e vecka).

Om de långsiktiga behandlingsmålen (se nedan!) uppnås med en underhållsdos steroider, får dosen justeras till den minsta effektiva dosen under förutsättning att de långsiktiga behandlingsmålen ständigt förblir uppfyllda.

Kombination med Cyklosporin-A får övervägas i steroidsparande syfte.

Behandlingsmål för IVIg / steroider

a) *Det kortsiktiga behandlingsmålet:*

Förbättring av disability med minst 1 poäng på INCAT-skalan 14 dagar efter 1-2 st IVIg-kurer, eller 1-3 månaders behandling med steroider.

b) *Det långsiktiga behandlingsmålet:*

Minskad disabilitynivå till ≤ 4 på INCAT-skalan efter 6–12 månaders behandling med IVIg och/eller steroider.

Att uppnå terapi-fri remission

6-12 månader efter det att de långsiktiga behandlingsmålen uppnåtts, rekommenderas det att man försöker göra en planerad nedtrappning/utsättning av immunoterapi för att se om sjukdomen gått i remission.

Strategi vid terapivikt på IVIg eller steroider, dvs om de kort, eller långsiktiga behandlingsmålen inte uppfylls:

a) Byte från IVIg till steroider eller vice versa

b) Välj bland någon av följande alternativ

- Kombination IVIg + steroider

- Autolog benmärgstransplantation (HSCT) eller intravenös pulsad cyklofosfamid (se nedan). För patienter < 70 år som inte uppnår de kort, eller långsiktiga behandlingsmålen trots användning av IVIg och/eller steroider föredras HSCT, medan för patienter äldre än 70 bör intravenös pulsad cyklofosfamid väljas. Överväg att kombinera intravenös pulsad cyklofosfamid med IVMp för bäst resultat.

- Plasmaferes kan användas under kortare tid vid hastig försämring.

Andrahandsbehandling som tillägg eller alternativ till förstahandsbehandlingen

(evidensgrad 4):

Föreslagna doser av tilläggsmiddel:

- Cyklofosamid: Dos 0,75–1 g/m² intravenöst var 4–6:e vecka. Terapeutisk LPK-nivå 2,5–3,5 bör eftersträvas dag 10 efter varje kur. Total behandlingstid 6–12 månader.
- Cyklosporin: 100–200 mg/dag peroralt (terapeutisk s-konc på ca 70–150 ng/ml skall eftersträvas).

Författare till detta konsensusdokument:

Rayomand Press, Neurologen, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge
Anders Svenningsson, Neurologen, Norrlands Universitetssjukhuset Umeå
Håkan Askmark, Neurologen, Uppsala Akademiska Sjukhuset