

**ΘΕΡΑΠΕΙΑ CIDP
ΧΡΟΝΙΑΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΟΥΣ ΑΠΟΜΥΕΛΙΝΩΤΙΚΗΣ
ΠΟΛΥΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑΣ**

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑΣ GRAVIS

ΘΕΡΑΠΕΙΑ CIDP

Ασθενείς με ήπια συμπτώματα που δεν δημιουργούν πρόβλημα στις καθημερινές δραστηριότητες δεν είναι απαραίτητο να λάβουν αιτιολογική θεραπεία. Σε αυτή την κατηγορία συνιστάται παρακολούθηση
Ασθενείς με μετρίου ή σοβαρού βαθμού ανικανότητα θα πρέπει να υποβάλλονται σε θεραπεία με ανοσοτροποποιητικά (κορτικοστεροειδή, ανοσοσφαιρίνες, πλασμαφαίρεση)

Κορτικοστεροειδή

Πολύ αποτελεσματικά-μακρά εμπειρία από την χρήση τους (Class II evidence).
Βελτίωση σε ποσοστό >70%
Πρεδνιζολόνη (prednisolone) (1-1,5 mg/kg (40-100mg) ημερησίως για 2-4 εβδομάδες. Εν συνεχεία
πολύ αργή μείωση και μετάβαση σε παρήμερο σχήμα έως δόση συντήρησης 10 – 20mg παρήμερο σχήμα

Ανοσοσφαιρίνες

Σε περιπτώσεις αμιγώς κινητικών μορφών CIDP συνιστάται έναρξη θεραπείας με ανοσοσφαιρίνες. Η χορήγηση κορτικοστεροειδών αντενδείκνυται. Θεραπεία εκλογής στην MMN. (Class I evidence, Recommendation Level A)
Βελτίωση σε ποσοστό 54-100%
Δόση 2gr/kg→σημαντική βελτίωση διάρκειας 2-6 εβδομάδων
Θεραπεία συντήρησης. Εξατομικεύεται με σύνθητες διάστημα μεταξύ των εγχύσεων συντήρησης τις 3 εβδομάδες. Σύνθητες δόσης είναι 1 g/kg για 1 ημέρα ή 0,5 g/kg ημερησίως για 2 διαδοχικές ημέρες κάθε 3 εβδομάδες

Πλασμαφαίρεση

(Class I evidence). Βελτίωση σε ποσοστό>65%

Δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ IVIg και πλασμαφαίρεσης ή μεταξύ πρεδνιζόνης και IVIg (Class II evidence)

Ανοσοκατασταλτικά

Όταν υπάρχει μερική ή καθόλου ανταπόκριση στα ανοσοτροποποιητικά (CIDP resistant) ή για να μειωθεί η ανάγκη συνεχούς θεραπείας με ανοσοσφαιρίνες ή με συνεδρίες πλασμαφαίρεσης και κορτικοστεροειδή (Class IV evidence)

Τυχαιοποιημένες με εικονικό φάρμακο μελέτες υπάρχουν μόνο με αζαθειοπρίνη και μεθοτρεξάτη (αρνητικές) (Συνήθως χρησιμοποιούνται βάσει κλινικής εμπειρίας και ευνοϊκών αποτελεσμάτων επί σειρές ασθενών)

Κυκλοφωσφαμίδη→Βελτίωση σε μικρές μελέτες, στην CIDP , στην MMN και στην αντι-MAG νευροπάθεια

Rituximab→Αποτελεσματικό σε αντι-MAG νευροπάθεια και MMN (Συνήθως χρησιμοποιούνται βάσει κλινικής εμπειρίας και ευνοϊκών αποτελεσμάτων επί σειρές ασθενών)

Μη αποτελεσματικό σε μελέτες απλών περιστατικών με CIDP

Το 15% των ασθενών με CIDP δεν απαντά σε οποιαδήποτε θεραπεία

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑΣ GRAVIS

Συμπτωματική αγωγή

Αναστολείς της AChE (Πρώτης γραμμής θεραπεία για όλες τις μορφές της νόσου)

Μεμονωμένα περιστατικά, σειρές περιστατικών και καθημερινή κλινική εμπειρία(Class IV evidence)

Πυριδοστιγμίνη (30-60 mg 3 φορές /24h σαν δοσολογία έναρξης έως 90-120mg κάθε 3-4 ώρες/24h).

Ανοσοθεραπεία

Κορτικοστεροειδή

Πρώτης γραμμής θεραπεία όταν κριθεί απαραίτητο να γίνει έναρξη ανοσοθεραπείας. Ύφεση ή βελτίωση στο 70-80%. (Class IV evidence)

Πρεδνιζολόνη (predzalone) 10-25mg/24h η μέρα παρ'ημέρα αυξάνοντας τη δόση βαθμιαία (5-10mg) έως 60-80mg/24h η μέρα παρ'ημέρα.

Αζαθειοπρίνη

Αποτελεσματικό σκεύασμα όταν χορηγείται μόνο του(Class III evidence, μία μελέτη)

1-3mg/kg/24h, έναρξη δράσης μετά 4-12 μήνες, μέγιστη δράση μετά 6-24 μήνες.

Κυκλοσπορίνη (Συνήθως χρησιμοποιείται βάσει κλινικής εμπειρίας και ευνοϊκών αποτελεσμάτων επί σειρές ασθενών)

Ενδείκνυται σε ασθενείς μη ανταποκρινόμενους ή εμφανίζοντες παρενέργειες στα κορτικοστεροειδή και/ή στην αζαθειοπρίνη(Class II,III evidence, 5 μελέτες)
2-5mg/kg/24h σε 2 δόσεις κάθε 12 ώρες, επίπεδα στον ορό: 100-150mg/ml, έναρξη δράσης μετά 1-6 μήνες.

Μυκοφαινολική μοφετίλη Συνήθως χρησιμοποιείται βάσει κλινικής εμπειρίας και ευνοϊκών αποτελεσμάτων επί σειρές ασθενών

Αποτελεσματικό σε μικρές σειρές ασθενών (7 μελέτες-Class III,IV evidence)
Ενδείκνυται σε ασθενείς ανθεκτικούς ή εμφανίζοντες παρενέργειες στην
αζαθειοπρίνη
1000mg 2 φορές/24h, έναρξη δράσης εντός 10 εβδομάδων, μέγιστη δράση μετά 27
εβδομάδες.

Rituximab Συνήθως χρησιμοποιείται βάσει κλινικής εμπειρίας και ευνοϊκών
αποτελεσμάτων επί σειρές ασθενών

Στη μυασθένεια έχουν μελετηθεί περιπτώσεις MuSK- θετικών και AChR- θετικών,
περιπτώσεις παιδικής MG καθώς και περιπτώσεις συνύπαρξης MG και λεμφώματος
όπου η νόσος, ανθεκτική σε άλλες θεραπείες, εμφάνισε σημαντική βελτίωση.
(4 μελέτες-Class IV evidence)
375mg/m² επιφανείας σώματος κάθε εβδομάδα 4 φορές

Κυκλοφωσφαμίδη

Ενδείξεις σημαντικής βελτίωσης με παράλληλη μείωση της δόσης των
κορτικοστεροειδών (Μία μελέτη-Class II evidence)
0.5-1gr/m² επιφανείας σώματος IV

Πλασμαφαίρεση

Δρα κυρίως στην μυασθενική κρίση (Class IV evidence)
Σε βαρεία επιδείνωση έως ότου αρχίσει να δρα η μακράς πνοής ανοσοθεραπεία
(Class IV evidence)
Προ και μετά την θυμεκτομή (Class IV evidence)
Δεν έχει αποδειχθεί ότι προσφέρει συνεχή και διαρκούσα ανοσοτροποποίηση
(Class I evidence)
5 συνεδρίες και εν συνεχεία αναμνηστικές δόσεις;

Ανοσοσφαιρίνες Συνήθως χρησιμοποιείται βάσει κλινικής εμπειρίας και ευνοϊκών
αποτελεσμάτων επί σειρές ασθενών

Ίδιες ενδείξεις χορήγησης με την πλασμαφαίρεση (Class IV evidence)

Ίσως η πλασμαφαίρεση δρα ταχύτερα

Σε γενικές γραμμές ίδια η αποτελεσματικότητα

Δεν έχει αποδειχθεί μακρά και διαρκής δράση στις χρόνιες μορφές (Class I evidence)

0,4mg/kg/24h εντός 5 ημερών