

Immunoglobuliny w leczeniu przewlekłej zapalnej polineuropatii demielinizacyjnej (CIDP)

Przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna (CIDP) to choroba, w której układ odpornościowy błędnie atakuje nerwy, uszkodzając ich osłonki ochronne. Prowadzi to do stopniowego osłabienia mięśni i problemów z czuciem, co może utrudniać codzienne funkcjonowanie. Jednym z głównych sposobów leczenia są immunoglobuliny dożylnie (IVIg) lub podskórne (SCIG), które pomagają kontrolować chorobę i poprawić sprawność pacjenta [1].

Jak działają immunoglobuliny w CIDP?

Immunoglobuliny (Ig) to specjalne białka pozyskiwane z osocza zdrowych dawców, które pomagają regulować działanie układu odpornościowego. W leczeniu CIDP działają jak „tarcza ochronna” – zmniejszają stan zapalny nerwów i hamują szkodliwe reakcje organizmu. Choć dokładny mechanizm ich działania nie jest w pełni poznany, wiadomo, że mogą osłabiać atak układu odpornościowego na osłonki nerwów, co pomaga spowolnić postęp choroby i poprawić sprawność pacjenta [2].

Dla kogo przeznaczona jest terapia immunoglobulinami (Ig)?

Immunoglobuliny są rekomendowane jako jedna z pierwszej linii leczenia CIDP. Terapię rozpoczynają immunoglobuliny dożylnie (IVIg), następnie po ustabilizowaniu pacjenta, kontynuację terapii mogą stanowić immunoglobuliny podskórne (SCIG). Immunoglobuliny są - szczególnie skuteczne u pacjentów z postacią czuciowo-ruchową choroby oraz w przypadkach, gdzie występuje szybkie pogorszenie funkcji motorycznych. Ig mogą być stosowane zarówno u dorosłych, jak i dzieci, choć u młodszych pacjentów choroba często ma bardziej dynamiczny przebieg, wymagający indywidualnego dostosowania leczenia [1].

Jak przebiega terapia immunoglobulinami?

Standardowa terapia Ig obejmuje fazę indukcyjną podczas której stosuje się wyższe dawki immunoglobulin. Następnie stosuje się leczenie podtrzymujące, które wymaga podawania niższych dawek immunoglobulin, dawkowanie ustalane jest indywidualnie, w zależności od odpowiedzi na leczenie. U niektórych pacjentów może być konieczne dostosowanie dawki w celu osiągnięcia optymalnej skuteczności terapii [1,2,3].

Jak ustala się odpowiednią dawkę immunoglobulin?

Każdy pacjent z CIDP może inaczej reagować na terapię immunoglobulinami, dlatego istotne jest dostosowanie zarówno dawki, jak i częstotliwości podawania Ig. U części pacjentów efekt terapeutyczny utrzymuje się przez kilka tygodni, a u innych konieczne są częstsze podania. U pacjentów z szybkim nawrotem objawów stosuje się tzw. frakcjonowanie dawek, czyli podawanie mniejszych ilości Ig w krótszych odstępach czasu [2].

Jak skuteczne są immunoglobuliny w leczeniu CIDP?

Badania kliniczne wykazują, że Ig są skuteczne u około **80% pacjentów z klasyczną postacią CIDP** [1]. U pacjentów z nietypowymi postaciami choroby odpowiedź na leczenie może być bardziej zróżnicowana. Na przykład w postaci czuciowej skuteczność Ig wynosi około **90%**, podczas gdy w postaci wielogniskowej skuteczność spada do **40** [2].

Czy immunoglobuliny są skuteczne u wszystkich pacjentów z CIDP?

Nie każdy pacjent z CIDP odpowiada na leczenie Ig. U niektórych osób występują określone przeciwciała, np. anty-CNTN1 czy anty-NF155, które mogą osłabiać skuteczność immunoglobulin. W takich przypadkach lekarze mogą zalecić inne metody leczenia, takie jak plazmafereza [2].

W takich sytuacjach konieczne jest indywidualne podejście do leczenia oraz regularne monitorowanie skuteczności terapii, aby znaleźć najskuteczniejszą metodę dla danego pacjenta [1,3].

Plazmafereza to procedura oczyszczania krwi, w której szkodliwe przeciwciała odpowiedzialne za atak na nerwy są usuwane z organizmu, a następnie krew wraca do pacjenta. Zabieg ten może szybko przynieść poprawę, ale często wymaga powtarzania, aby utrzymać efekty leczenia.

Czy można połączyć Ig z innymi metodami leczenia?

W CIDP zarówno immunoglobuliny dożylnne (IVIg), jak i kortykosteroidy (np. metyloprednizolon) mogą być stosowane jako terapie pierwszej linii – decyzja o ich włączeniu zależy m.in. od podtypu choroby oraz indywidualnej reakcji pacjenta. Kortykosteroidy często wykorzystuje się już na wczesnym etapie leczenia, jednak w postaci ruchowej CIDP nie zawsze są rekomendowane ze względu na ryzyko pogorszenia stanu pacjenta.

Jeżeli pacjent wymaga długoterminowej terapii podtrzymującej lub nie toleruje wlewów dożylnych, można (po ustabilizowaniu stanu za pomocą IVIg) włączyć **immunoglobuliny podskórne (SCIg)**. Taka strategia pozwala uniknąć częstych hospitalizacji, zapewnia stabilniejsze stężenie Ig w organizmie i bywa korzystna dla osób z ograniczonym dostępem do placówek medycznych.

Jeśli natomiast odpowiedź na same immunoglobuliny (w tym SCIg) i/lub sterydy pozostaje niewystarczająca, można rozważyć również:

- Leki immunosupresyjne (np. azatiopryna, cyklofosfamid) – stosowane u pacjentów, u których inne metody leczenia nie przyniosły poprawy. Ich zadaniem jest osłabienie nadmiernej aktywności układu odpornościowego, który atakuje nerwy. Są to silne leki, dlatego wymagają ścisłej kontroli lekarskiej [3].
- Plazmafereza – to specjalny zabieg oczyszczania krwi. Polega na usunięciu z krwi szkodliwych przeciwciał, które atakują nerwy. Jest stosowana, gdy IVIg nie przynosi oczekiwanych efektów. Choć może dawać szybką poprawę, jej działanie jest krótkotrwałe, dlatego często wymaga powtarzania [2].

Każda z tych metod leczenia jest dobierana indywidualnie, w zależności od stanu pacjenta i skuteczności wcześniejszych terapii.

Jak długo trwa leczenie immunoglobulinami?

Nie istnieje jednoznaczna odpowiedź na pytanie, jak długo pacjent powinien otrzymywać Ig. U niektórych chorych po kilku cyklach można stopniowo zmniejszać dawki, a następnie odstawić leczenie, jednak u większości pacjentów konieczna jest terapia długoterminowa. Kluczowym wskaźnikiem do kontynuacji Ig jest powrót objawów po przerwaniu leczenia. Jeśli pacjent dobrze funkcjonuje bez wlewów przez kilka miesięcy, można rozważyć stopniowe wycofywanie terapii [1,3].

Podskórne immunoglobuliny (SCIg) – alternatywa i leczenie podtrzymujące po IVIg

Podskórne immunoglobuliny (SCIg) – zalety w porównaniu z dożylnymi (IVIg)
Po ustabilizowaniu stanu pacjenta przy pomocy IVIg, możliwe jest przejście na immunoglobuliny podskórne (SCIg), co niesie za sobą szereg korzyści. Przede wszystkim, podawanie podskórne zapewnia bardziej stabilne stężenie immunoglobulin w organizmie, dzięki czemu unika się gwałtownych wahań poziomu leku typowych dla dużych jednorazowych wlewów dożylnych. To z kolei zmniejsza ryzyko działań niepożądanych, takich jak bóle głowy czy objawy „grypopodobne”.

SCIg można też samodzielnie podawać w warunkach domowych (lub z pomocą opiekuna), co oznacza rzadsze wizyty w placówkach medycznych i znacznie większą wygodę dla pacjenta – zwłaszcza osoby aktywne zawodowo, mieszkające daleko od ośrodków leczniczych lub źle tolerujące szybkie dożylnie infuzje odnoszą z tego szczególne korzyści. W efekcie, jakość życia pacjentów często ulega poprawie, a przy odpowiednim doborze dawki terapia ta pozwala przez długi czas utrzymać efekty osiągnięte dzięki IVIg [1,2,3].

Jakie są działania niepożądane terapii IVIg?

Chociaż IVIg są generalnie dobrze tolerowane, mogą powodować pewne działania niepożądane, takie jak:

- Objawy grypopodobne (gorączka, bóle mięśni, osłabienie),
- Nudności i bóle głowy,
- Zwiększone ryzyko zakrzepicy u osób z czynnikami ryzyka [2,3].

Aby zmniejszyć ryzyko działań niepożądanych, zaleca się odpowiednie nawodnienie pacjenta przed i po infuzji oraz powolne podawanie leku.

Podsumowanie

Immunoglobuliny (Ig) są jednym z głównych filarów leczenia CIDP. Ich skuteczność została potwierdzona w licznych badaniach klinicznych, a terapia ta znacząco poprawia jakość życia pacjentów, spowalniając postęp choroby i przywracając funkcje motoryczne. Choć Ig nie są skuteczne u wszystkich chorych, są uznawane za terapię pierwszego wyboru i często pozwalają uniknąć bardziej inwazyjnych metod leczenia [1,2,3].

Referencje:

1. Siemiński M., Ossowska A. *Przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna*, Polski Przegląd Neurologiczny 2013; 9(2): 47–54.
2. Dziadkowiak E., Nowakowska-Kotas M. *Odpowiedź na leczenie immunoglobulinami ludzkimi u chorych z CIDP o typowym i atypowym przebiegu*, Polski Przegląd Neurologiczny 2021; 17(2), 70–75.
3. Łukawska M., Potulska-Chromik A., Sendrowski K., Olchowik B., Kostera-Pruszczyk A. *Leczenie przewlekłej zapalnej polineuropatii demielinizacyjnej u dzieci*, Child Neurology, 2017, 26(53).