proLékaře.cz | 6.11.2026

doi: 10.14735/amcsnn2018252

Chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy

Souhrn

Chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie (CIDP) patří mezi chronické demyelinizační polyneuropatie a vyznačuje se relabujícím či progredujícím průběhem. Jedná se o dysimunitní polyneuropatii s aktivací buněčných i humorálních mechanizmů s primárním poškozením myelinové pochvy periferních nervů. Nejčastěji se vyskytuje typická symetrická polyneuropatie, méně často multifokální neuropatie s kondukčním blokem, potom distální symetrická motorická i senzitivní neuropatie, vzácně pak čistě senzitivní či čistě motorické formy. Společným znakem je progrese nemoci více než 2 měsíce. Diagnózu CIDP je možno stanovit na podkladě klinického nálezu, přesně propracovaných elektrofyziologických kritérií, některých laboratorních testů – zejména proteinocytologické disociaci v mozkomíšním moku, na nálezu ztluštění nervů s enhancementem v oblasti plexů a kořenů na MR. V terapii se u akutních forem CIDP v rámci indukční léčby používají v prvé linii kortikosteroidy a intravenózní imunoglobuliny. Jako léčba druhé volby je v případě neúčinnosti nebo nesnášenlivosti léků prvé volby indikována léčebná plazmaferéza. Jako přídatná terapie se užívají azatioprin, mykofenolát mofetil, cyklosporin A, cyklofosfamid a metotrexát. CIDP je léčitelná neuropatie, i když u části nemocných vede k invalidizaci.

Abstract

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) is a chronic demyelinating polyneuropathy with a relapsing or progressive course. This is a dysimmune polyneuropathy with activation of humoral and cellular mechanisms with a primary lesion of myelin sheath in the peripheral nerves. Most frequent is a typical symmetrical polyneuropathy, multifocal neuropathy with a conduction block is less frequent, then distal symmetrical motor and sensory neuropathy, pure sensory or pure motor neuropathies occur rarely. Development of signs and symptoms beyond 2 months is a common feature for all variants. Diagnosis of CIDP is based on clinical findings, precisely developed electrophysiological criteria, and some laboratory findings – hyperproteinorrhachia with normal cell count, and MRI with thickening and enhancement of nerves in brachalis and lumbar plexuses or roots. Corticosteroids or intravenous immunoglobulins are used as induction therapy as the first-line treatment of CIDP. Therapeutic plasma exchange is a second-line therapy in patients with inefficacy or intolerability of the first-line treatment. As adjuvant therapy, they use azathioprin, mycofenolate mofetil, ciclosporin A, cyclophosphamide, and methotrexate. CIDP is a treatable neuropathy though in some patients it leads to invalidity.

Autor deklaruje, že v souvislosti s předmětem studie nemá žádné komerční zájmy.
The author declares he has no potential conflicts of interest concerning drugs, products, or services used in the study.
Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

E. Ehler

Neurologická klinika FZS UP
a Pardubické krajské nemocnice, a. s.

✉
doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN
Neurologická klinika FZS UP
a Pardubické krajské nemocnice, a. s.
Kyjevská 44
532 03 Pardubice
e-mail: edvard.ehler@nempk.cz

Přijato k recenzi: 5. 12. 2017
Přijato do tisku: 7. 3. 2018

Klíčová slova

chronická zánětlivá demyelinizační neuropatie – demyelinizace a remyelinizace – elektrofyziologie – diagnostika – imunoterapie

Key words

chronic inflammatory demyelinating neuropathy – demyelination and remyelination – electrophysiology – diagnostics – immunotherapy

proLékaře.cz | 6.11.2026

Úvod

Chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie (CIDP) je imunitně zprostředkovaná neuropatie s heterogenní klinickou manifestací [1]. Klinická kritéria American Academy of Neurology (2010) definují CIDP jako motorickou a senzitivní dysfunkci více než jedné končetiny, jsou snížené až vymizelé šlachové reflexy a rozvoj klinických příznaků trvá dále než 2 měsíce. Diagnostika je založena na klinickém obrazu a průběhu, elektrodiagnostických kritériích multifokální demyelinizační neuropatie a některých dalších laboratorních nálezech [2]. CIDP je relativně vzácná a poddiagnostikovaná neuropatie, která může vést k invaliditě. Přitom se jedná o léčitelnou poruchu [3]. Patří do skupiny chronických dysimunitních demyelinizačních polyneuropatií (spolu s multifokální motorickou neuropatií, POEMS [polyneuropatie, organomegalie, endokrinopatie, M-protein, kožní změny], IgM [imunoglobulin M] chronickou neuropatií). Klasická forma CIDP je charakterizována postižením motorických vláken distálních i proximálních segmentů končetin, poruchou čití, snížením až vymizením reflexů, rozvojem delším než 8 týdnů a dalším průběhem s atakami a remisemi či se stálou progresí [4].

Epidemiologie

Již v roce 1890 byl popsán prvý případ chronické a rekurentní polyneuropatie a v následující dekádě bylo publikováno několik dalších podobných případů. V 50. letech byla popsána chronická relabující polyneuritida, která pozitivně odpovídala na terapii steroidy [5]. 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. Avšak severojižní gradient výskytu CIDP nebyl nalezen. Tak rozdílný výskyt může mít souvislost s několika faktory. Jedná se o genetickou dispozici, použití rozdílných elektrofyziologických kritérií pro stanovení diagnózy, nebyli nahlášeni všichni nemocní v remisi, nehlášení nemocných s asociací s paraproteinémií či neuropatií s bloky vedení v rámci multifokální neuropatie. Je mírná převaha postižení mužů, maximum výskytu je mezi 40. a 60. rokem, avšak objevuje se také v dětském věku [6].

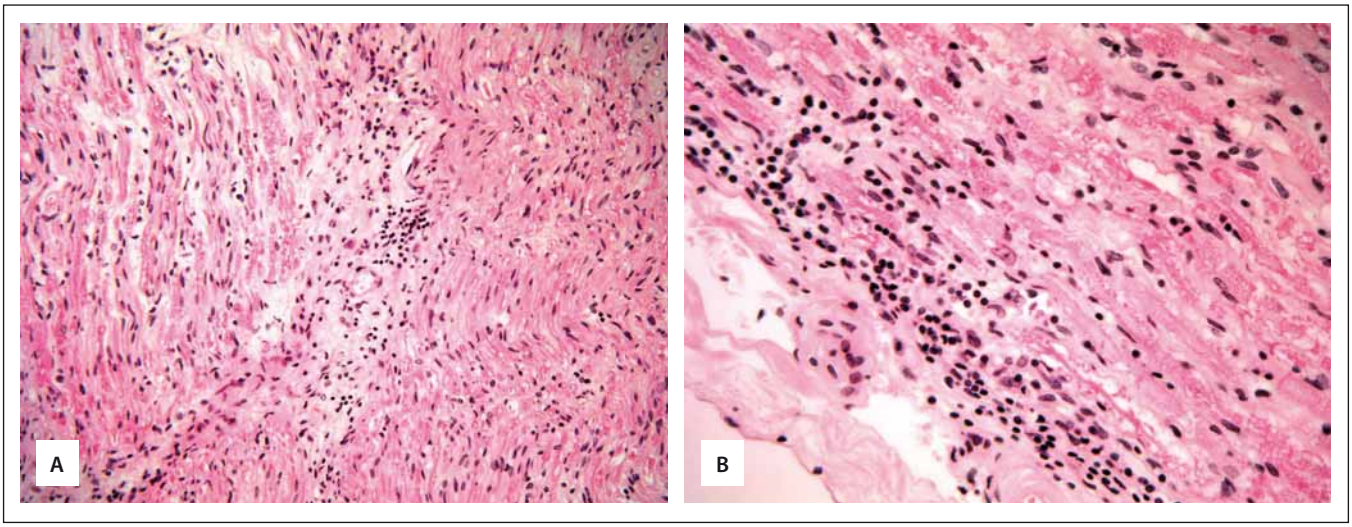
Patogeneze

Přesná patogeneze CIDP stejně jako podstata faktorů vedoucích ke vzplanutí zánětu není dosud dostatečně objasněna. Na rozdíl od syndromu Guillan-Barrého (Guillain-Barré syndrome; GBS) nebyl nalezen antigenní cíl s příslušnou protilátkou. Výjimkou jsou pouze formy CIDP spojené s melanomem, kdy tumorózní buňky mají stejné epitopy jako Schwannovy buňky. Imunitní odpověď na specifický antigen je klonální zmnožení T buněk. Tato reakce však u CIDP nebyla prokázána. Zánětlivě změny v periferních nervech a v oblasti kořenů jsou základním a charakteristickým nálezem u CIDP. Jsou výsledkem abnormní imunitní reakce jak protilátkové, tak i buněčné [7]. Bylo však zjištěno zmnožení T buněk s γ-δ receptory, což by svědčilo pro aktivace T buněk neproteinovým antigenem. Dále se zmnoží TNF (tumor necrosis factor) a interleukin 2. Migrace aktivovaných T buněk je pak závislá na adhezivních molekulách endoteliálních buněk, na zvýšení adhezních molekul, metaloproteináz a chemokinů v likvoru a v periferních nervech u CIDP [5]. Také humorální faktory mají důležitou roli v rozvoji demyelinizace, pro což svědčí i výrazný efekt plazmaferézy. V periferních nervech byla prokázána depozita komplement-fixačních globulinů (tab. 1, obr. 1A, B) [8].

Klinický nález

Jednotlivé formy a tíži postižení je možno popsat detailním neurologickým nálezem. V praxi se však používá celá řada škál. Široké použití má škála INCAT (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment), Adjusted INCAT Disability Scale (tab. 2).

Symetrická progredující typická forma (t-CIDP) se vyskytuje asi u 51–60 % nemocných. Manifestuje se proximálně i distálně lokalizovanou svalovou slabostí, poruchou čití, sníženými až vymizelými reflexy a rozvojem delším než 2 měsíce [8]. Na rozdíl od GBS jsou podstatně méně často postiženy mozkové nervy, výjimečně se objeví i oslabení dýchacích svalů s poruchou ventilace či postižení autonomních nervů. CIDP se vysky-



Obr. 1. Na mikrofotografii je zastižena biopsie periferního nervu s lymfocytárními infiltráty, které jsou akcentované perivaskulárně; jednotlivé lymfocyty lze sledovat i endoneurálně (barveno hematoxylinem-eosinem). Zvětšení: 200× (A), 400× (B). K publikaci poskytl prof. MUDr. Josef Zámečník, Ph.D.

Fig. 1. On microphotopraphy of the peripheral nerve, there are lymphocytic infiltrates that are mostly localized perivascularly; individual lymphocytes can be seen also in the endoneural spaces (stained by hemotoxylin-eosin). Magnification: 200× (A), 400× (B). For publication provided by prof. MUDr. Jan Zámečník, Ph.D.

proLékaře.cz | 6.11.2026

tuje v každém věku, vč. dětí, avšak nejčastější je vznik mezi 40 a 60 lety věku. Při srovnání s formou dospělých bývá u dětí rychlejší progrese onemocnění, lépe odpovídají na léčbu kortikoidy a mají lepší prognózu. Asi u 13 % nemocných se t-CIDP klinicky manifestuje akutně – s dosažením vrcholu onemocnění do 4 týdnů. Odlišení akutní formy t-CIDP od GBS je proto obtížné. Asi 5 % nemocných, kteří byli diagnostikováni jako GBS, jsou vlastně nemocní s t-CIDP s akutním začátkem. Tito nemocní však progredují déle než 4 týdny nebo mají ≥ 3 relapsů. Nemocní s akutním začátkem t-CIDP jsou často schopni chůze i na vrcholu rozvoje nemoci, mají méně obvykle postiženy hlavové nervy, méně ventilačních poruch či projevů autonomní dysfunkce. A vyskytuje se u nich výrazné senzitivní postižení [9].

Atypické formy CIDP tvoří asi 35–40 % všech nemocných s CIDP. Až 30 % má výrazně asymetrickou formu – s projevy multifokální demyelinizace motorických i senzitivních vláken – multifokální získaná demyelinizační senzitivní a motorická neuropatie s blokem vedení (MADSAM). Byla popsána Lewisem et al a nazývá se Lewis-Sumnerův syndrom (LSS) [10]. Je charakterizována pomalu progredujícími motorickými i senzitivními symptomy nejprve na horních končetinách (HK) a pak teprve na dolních končetinách (DK). Poměrně zřídka začíná MADSAM i symptomy DK. Frekvence výskytu atypických forem (vč. MADSAM) se v různých souborech liší a často dosahuje pouze 16 % a někdy je i podstatně nižší [11,12].

Asi u 8–10 % se demyelinizační léze objevují na akru končetin – distální získaná demyelinizační symetrická polyneuropatie (DADS). Klinicky napodobuje distální senzitivně-motorickou axonální polyneuropatii s atrofií svalů začínající na akru DK a ponožkovou poruchou čití. Při biopsii senzitivního nervu se nacházejí demyelinizační a remyelinizační změny a depozita IgM v paranodálních oblastech [13]. Elektrofyziologický nález svědčí pro demyelinizační typ postižení. Nevyskytuje se však kondukční blok. Asi u 2/3 nemocných se nacházejí protilátky IgM anti-MAG (anti myelin asociovaný glykoprotein) a tito nemocní se jen výjimečně zlepší po imunoterapii. Rituximab mívá výraznější efekt u těchto nemocných [14]. U třetiny nemocných s DADS se prokazují protilátky IgG anti-GM1 a u těchto nemocných je imunoterapie účinnější než u nemocných s IgM anti-MAG.

Čistě senzitivní forma je vzácná. U nemocných s CIDP mívá pocit hypestezie 68–81 % nemocných, zatímco bolestivé parestezie 15–50 % [13]. Při vyšetření těchto pacientů se nachází porucha čití, zejména modality vedené v silných vláknech (vibrace a dotyk). Vyskytují se mírná senzorická ataxie a nejistý stoj a chůze. Pokud se CIDP projevuje pouze senzitivními potížemi a příznaky, pak se jedná o „chronickou senzitivní demyelinizační polyneuropatii" [15]. V elektrofyziologickém vyšetření se nalézá jak postižení senzitivních vláken, tak snížení rychlosti vedení motorickými vlákny (MCV). Mnohdy se CIDP manifestuje nejprve senzitivními symptomy a teprve později se vyvinou motorické příznaky. Amato a Russel (2009) uvádějí, že u nemocných s iniciálními čistě senzitivními příznaky se často prokáže IgM monoklonální gamapatie s protilátkami proti MAG či bez nich [13]. Vždy při průkazu čistě senzitivní neuropatie je nutno pátrat po dalších nemocech – zejména po Sjögrenově syndromu, paraneoplastické neuropatii či po senzitivní ganglionitidě.

Subakutní paraneoplastická senzitivní neuronopatie má nejspíše autoimunitní příčinu. Vzniká zkříženou imunitní reakcí mezi

Tab. 1. Neuropatologická charakteristika CIDP (biopsie nervu).

povinná kritéria	biopsie nervu prokazuje demyelinizaci a remyelinizaci demyelinizace (světelný mikroskop či metoda separace vláken) v průběhu min. čtyř internodií
podpůrná kritéria	subperineurální či endoneurální edém mononukleární buněčná infiltrace „cibulovité formace" variabilita demyelinizačních změn mezi jednotlivými fascikly
vylučovací kritéria	vaskulitida, otok axonů, amyloidní depozita, intracytoplazmatické inkluze ve Schwannových buňkách, leukodystrofie, globoidní buňky

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie

Tab. 2. INCAT škála disability.

Lokalizace postižení	Počet bodů – klinická charakteristika
disabilita horní končetiny (HK)	0 – HK bez potíží 1 – symptomy na jedné či obou HK, avšak nepostihující schopnost provést následující činnosti: ovládání zipů a knoflíků; mytí a česání vlasů; používání nože a vidličky současně; zvládání malých mincí 2 – symptomy na jedné či obou HK ovlivňující, ale nezabraňující žádnou z vyjmenovaných činností 3 – symptomy na jedné či obou HK zabraňující jedné či dvěma vyjmenovaným činnostem 4 – symptomy na jedné či obou HK zabraňující 3 či všem vyjmenovaným funkcím, avšak některé účelné pohyby jsou zachovány 5 – neschopnost použít ani jednu HK pro kterýkoliv z účelných pohybů
disabilita dolní končetiny (DK)	0 – chůze není ovlivněna 1 – chůze je postižena, avšak chodí venku bez problémů 2 – obvykle používá jednostrannou podporu při chůzi venku (např. jednu hůl, opření o jednu paži) 3 – obvykle používá oboustrannou podporu při chůzi venku (hole, berle, chodítko, dvě paže) 4 – obvykle používá sedačku venku, ale je schopen stát a svede pár krůčků s dopomocí 5 – odkázán na sedačku, neschopen stát a ujít pár krůčků s dopomocí
celková disabilita	součet bodů HK a DK; 0 – žádná disabilita, 10 – největší disabilita

INCAT – Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment

proLékaře.cz | 6.11.2026

Tab. 3. Klinická diagnostická kritéria (ČNS) [30].

1A – typická CIDP	chronicky plynule, schodovitě progredující nebo recidivující proximální a distální svalová slabost a senzitivní dysfunkce na všech končetinách, rozvíjející se min. 2 měsíce; hlavové nervy mohou být postiženy, nevýbavné či snížené šlachové reflexy na všech končetinách
1B – atypická CIDP	převážně distální senzitivní či senzomotorický deficit (DADS) čistě motorické nebo senzitivní postižení asymetrické postižení (MADSAM, Lewis-Sumnerův syndrom) fokální postižení (např. brachiálního plexu či jednoho nervu) postižení CNS (může se kombinovat s typickou či atypickou formou CIDP)
2 – vylučovací kritéria CIDP	difterie, expozice léku nebo toxinu vyvolávajícího neuropatii CMT/HMSN 1, deformita nohou, retinitis pigmentosa přítomnost poruchy sfinkterů multifokální motorická neuropatie protilátky proti myelin-asociovanému proteinu (MAG)

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; CMT/HMSN 1 – Charcot-Marie-Tooth Neuropathy Type 1; ČNS – Česká neurologická společnost; DADS – distální získaná demyelinizační symetrická polyneuropatie; MADSAM – multifokální získaná demyelinizační senzitivní a motorická neuropatie s blokem vedení

Tab. 4. Nemoci sdružené s CIDP.

Nemoc	Klinické projevy	Diagnostický test
sdruženy s paraproteiny monoklonální gamapatie (MGUS) lymfom (B buňky) chronická lymfatická leukemie mikroglobulinemie (Waldenström) mnohotný myelom, solitární plasmocytom-osteosklerotický myelom, POEMS	lymfadenopatie, pocení lymfadenopatie, únava únava, ztráta hmotnosti bolesti kostí, fraktury bolesti kostí, GIT potíže POEMS	imunoelektroforéza, protilátky proti gangliosidům CT břicha, sternální punkce krevní obraz, sternální punkce sedimentace, sternální punkce Bence-Jonesova bílkovina CT kostí, biopsie CT kostí, biopsie CT mozku, břicha, endokrinní panel
HIV infekce	cytologie moku, rizikové chování	anti-HIV protilátky
diabetes mellitus	osmotické poškození	glykemie
zánětlivé kolitidy	průjem, bolesti břicha	kolonoskopie
lupus erythematodes, sarkoidóza	ústní sliznice, artralgie	sedimentace, ANA, RTG plic
Charcot-Marie-Tooth	symetrický nález, rodina	genetické vyšetření
tyreotoxikóza	tachykardie, pocení, tremor	funkce štítné žlázy

ANA – antinuclear antibodies; CIDP – chronicka zanětliva demyelinizačni polyradikuloneuropatie; GIT – gastrointestinální trakt; POEMS – polyneuropatie, organomegalie, endokrinopatie, M-protein, kožní změny

tumorózní a normální tkání. Patologický proces je lokalizován v gangliích zadních kořenů míšních. Prvními příznaky jsou asymetrické poruchy čití a parestezie v oblasti obličeje, trupu a končetin (více HK). Bývají více postižena silná vlákna s klinicky přítomnou senzitivní ataxií, poruchou propriocepce, neobratnosti rukou a někdy i pseudoatetoidními pohyby. Pro stanovení diagnózy je důležitá distribuce poruch čití – nejedná se o postižení nejdelších vláken a chybění SNAP (senzitivní nervový akční potenciál) [13].

Senzitivní ganglionitida má stejné příznaky jako paraneoplastická senzitivní neuronopatie, avšak její etiologie je dysimunitní, toxická či může být rovněž idiopatická. V diagnostice se zdůrazňuje asymetrická distribuce poruch čití senzitivní ataxie na HK a někdy i na DK [13].

Vyskytují se však i neuropatie s výhradním demyelinizačním postižením zadních kořenů („chronická demyelinizační senzorická polyradikulopatie"). Tato polyradikulopatie se liší od senzitivní ganglionopatie či anti-MAG neuropatie, a to redukcí nebo chyběním šlachových reflexů při normálních parametrech SNAP. Jsou však abnormní H-reflexy a abnormní somatosenzorické evokované potenciály (SEP), což může svědčit pro proximální demyelinizaci v oblasti senzitivních kořenů [13].

Ataktická forma CIDP se vyznačuje poměrně rychlým rozvojem ataxie – během 4–8 měsíců. Trvání rozvoje ataxie je důležitou diferenciální diagnostickou známkou oproti chronické idiopatické ataktické neuropatii, u které rozvoj trvá 24–260 měsíců. Ataktická forma CIDP velmi dobře ustupuje po nasazení kortikoidů, kdežto chronická idiopatická ataktická neuropatie na kortikoidy (i další protizánětlivou léčbu) nereaguje [16].

Ataktická forma CIDP s tremorem a pozitivními protilátkami IgG4 anti-NF 155 AB a CNTN1 AB byla popsána Querolem et al. Protilátky se vážou na paranodální úseky a tremor je výrazný, invalidizující. Léčba imunoglobuliny nebývá úspěšná [17].

Čistě motorické formy se vyskytují stejně často jako čistě senzitivní formy. V některých případech jsou postiženy pouze přední kořeny a v klinickém nálezu se jedná pouze o motorické projevy se slabostí a atrofiemi [18,19].

MND (motor neurone disease) – like forma se projevuje slabostí svalů a atrofiemi. Atrofie a fascikulace se vyskytují v oblasti pletenců HK, ale také na jazyku, mimickém svalstvu. Onemocnění se projevuje poruchou polykání, artikulace, slabostí končetin a někdy i poruchou dýchání. Vyskytuje se velmi vzácně. Tito nemocní nemívají poruchy čití. V diferenciální diagnostice proti MND/ALS jsou důležité kondukční studie s nálezem demyelinizačních změn [11].

Rychlým rozvojem autonomních poruch – zejména ortostatické hypotenze, arytmií, zácpy, retence moči – se projevuje čistě autonomní neuropatie. Je také jednou z diagnóz v diferenciaci potíží v rámci poruch autonomních funkcí [11]. Kromě auto-

proLékaře.cz | 6.11.2026

nomních testů mají význam i další testy zaměřené na postiženích tenkých vláken (vč. korneální konfokální mikroskopie či kožní biopsie s kvantifikací volných nervových zakončení v epidermis).

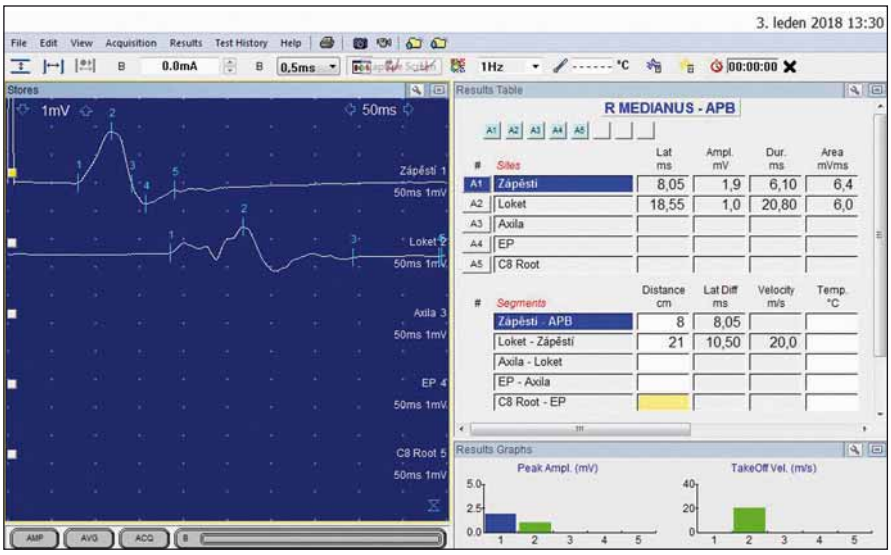
Fokální formy s postižením plexus brachialis či plexus lumbosacralis se klinicky manifestují svalovou slabostí s postižením zejména proximálních svalů končetin, poruchou čití i bolestmi. Důležitý je však průkaz demyelinizačního typu léze plexu (kondukční studie; SEP), nález na MR (edém nebo zánětlivé zduření kořenů a jednotlivých částí plexu či nervů vycházejících z plexu), likvorové vyšetření (zvýšení proteinorachie při normálním cytologickém nálezu) i příznivá odpověď na podání vysokých dávek kortikoidů.

Léze mozkových nervů u nemocných s CIDP nejsou tak časté jako u GBS, což je důležité pro diferenciální diagnostiku CIDP s akutním začátkem a GBS. Nejčastěji se jedná o n. facialis, n. oculomotorius a n. hypoglossus, méně často n. accessorius či n. glossopharyngeus [5].

Asi u 5 % nemocných s CIDP mohou být také klinické známky postižení centrálního nervového systému. Mohou nastat projevy spasticity, hyperreflexie nebo ataxie, někdy se klinický obraz může podobat roztroušené skleróze. Asi 20 % nemocných může mít abnormity zjištěné pouze na MR mozku – demyelinizační ložiska v bílé hmotě [20], která však nemají klinický korelát (tab. 3).

Nemoci asociované s CIDP

CIDP se může vyskytovat u nemocných s hepatitis C, lymfomem, monoklonální gamapatií nejasného významu (MGUS), HIV, u nemocných s transplantací orgánů, nemocí pojiva či u melanomu. Vztah diabetu a CIDP je stále předmětem diskuzí. U diabetiků se CIDP vyskytuje častěji a diabetes u nemocných s CIDP má vyšší frekvenci (až o 26 %) [21]. Avšak při podrobnějším statistickém zhodnocení (vč. přiřazení věku, pohlaví a dalších faktorů) se vyšší výskyt CIDP u diabetiků jeví spíše koincidentální [22]. Diabetes tedy nelze hodnotit jako rizikový faktor pro rozvoj CIDP. U některých nemocných s chorobou Charcot-Marie-Tooth (CMT) se může rozvinout CIDP. Klinicky se tento overlap syndrom projeví neobvykle rychlým rozvojem demyelinizační neuropatie a výrazným zlepšením kliniky po nasazení kortikoterapie [22] (tab. 4).

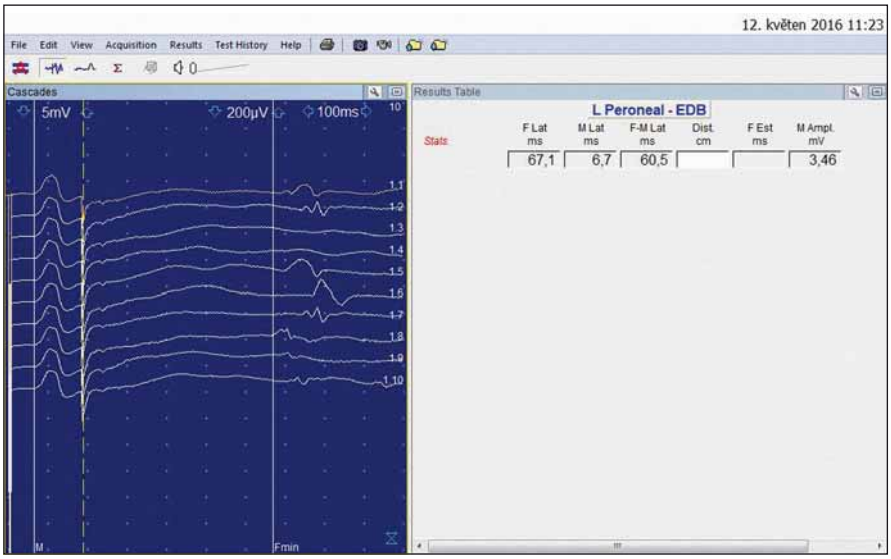


Obr. 2. Motorická neurografie n. medianus. Elektrofyziologická kritéria CIDP splňuje: DML 8,05 ms (84 % nad horní hranici), chronodisperze CMAP (při stimulaci z oblasti lokte je délka 20,8 ms, zatímco při stimulaci ze zápěstí 6,1 ms, 240 %) a MCV je nízká (20 m/s, tj. snížení o 56 % oproti dolní hranici normy).

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; CMAP – sumační svalový akční potenciál; DML – distální motorická latence; MCV – rychlost vedení motorickými vlákny

Fig. 2. Median nerve motor neurography. Electrophysiological criteria of CIDP are fullfilled by: DML 8.05 ms (84% above the upper limit), chronodispersion of CMAP (by stimulation at the elbow region the duration of CMAP is 20.8 ms, whereas by stimulation at the wrist the duration is 6.1 ms; 240%), MCV is low (20 m/s; it is lower by 56% against the lower limit of the norm).

CIDP – chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy; CMAP - compound motor action potential; DML – distal motor latency; MCV – motor conduction velocity



Obr. 3. Prolongace latence F-vlny n. peroneus (67,1 ms, 34 % nad horní hranici normy).

Fig. 3. Prolongation of F-wave latency of n. peroneus (67.1 ms; it is 34% above the upper limit of the norm).

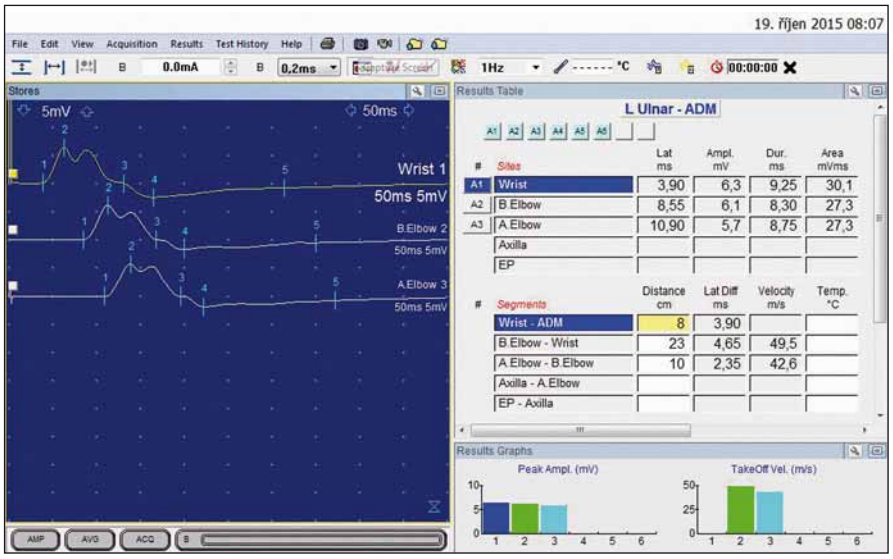
Diagnostika

Diagnostika CIDP je založena na klinickém obrazu a průběhu, elektrodiagnostických kritériích multifokální demyelinizační neuropatie a některých dalších laboratorních nálezech [2].

Elektrofyziologie

Elektrofyziologická diagnostika CIDP je založena na kritériích EFNS/PNS z roku 2010 [23].

proLékaře.cz | 6.11.2026



Obr. 4. Trvání CMAP n. ulnaris. (9,25 ms, přitom norma je 6,7 ms a nad 9 ms je to jasná známka demyelinizačního typu léze; přitom je pouze hraniční DML – 3,9 ms).

CMAP – sumační svalový akční potenciál; DML – distální motorická latence

Fig. 4. Duration of CMAP of the ulnar nerve (9.25 ms; the normal value is up to 6.7 ms and the value above 9 ms is a clear sign of demyelination type neuropathy; there is only the borderline value of DML – 3.9 ms).

CMAP – compound motor action potential; DML – distal motor latency

Tab. 5. Základní elektrofyziologická kritéria CIDP (dle EFNS/PNS standardu; 2010) [23].

	Parametry motorické neurografie	Odchylky od limitních hodnot
1. jistá CIDP	snížení rychlosti vedení	o 30 % ve dvou nervech
	prodloužení distální motorické latence	o 50 % ve dvou nervech
	prodloužení latence F-vlny	o 30 % ve dvou nervech
	blok vedení (definitivní)	50 % pokles arey CMAP ve dvou nervech
	časová disperze	prodloužení o 30 % trvání CMAP ve dvou nervech
	prodloužení trvání distálního CMAP	nad: n. medianus 6,6 ms; n. ulnaris 6,7 ms; n. peroneus 7,6 ms; n. tibialis 8,8 ms
2. pravděpodobná CIDP		redukce CMAP nejméně o 30 % amplitudy u dvou nervů známky demyelinizace u dalších dvou nervů
3. možná CIDP		pravděpodobný kondukční blok – 50 % pokles A-CMAP mezi Erbovým bodem a zápěstím; obě strany

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; CMAP – sumační svalový akční potenciál

Tato kritéria jsou platná zejména pro typickou formu CIDP s multifokálním postižením myelinové pochvy motorických i senzitivních (a méně autonomních) vláken. Elektrodiagnostika této získané demyelinizační neuropatie je založena na průkazu vícečetného zpomalení, časové disperze a kondukčního bloku [2] (obr. 2–4). Na podkladě průkazu poruchy hematonervové bariéry v proximální oblasti (kořenů, spinálních ganglií) i distálně (terminální větvení) jsou abnormní neurofyziologické nálezy (latence, výbavnost a perzistence F-vln, výbavnost a latence H-reflexu, amplitudy SNAP, CMAP [sumační svalový akční potenciál], desynchronizace vedení v motorických vláknech, bloky vedení i prodloužené trvání distálního CMAP). U CIDP bývá prodloužena latence H-reflexu a u mnoha nemocných se zjistí nevýbavnost H-reflexu. SEP na DK i HK mívají delší latenci a mnohdy jsou nevýbavné. Tyto oba parametry vyšetření senzitivních vláken však nepatří do základních diagnostických kritérií CIDP. Prodloužené trvání distálního CMAP, tedy lokalizované demyelinizace motorických vláken s průvodnou chronodisperzí, bylo publikováno již v roce 2002 [24]. Horní limit trvání distálního CMAP pro motorický nerv byl stanoven na 9 ms. Tento horní limit trvání CMAP byl určen na podkladě analýzy souboru pouze 23 nemocných s CIDP. Na podkladě elektrofyziologických vyšetření větších souborů nemocných s CIDP a kontrolního souboru zdravých osob byla optimální horní hranice trvání distálního CMAP stanovena na 6,6–8,8 ms [23,25]. Tehdy byl dolní filtr 20 Hz a v některých pracích byl práh dolního filtru 2 Hz. Trvání distálního CMAP je velmi závislé na nastavení dolních filtrů registrace [26]. V japonsko-evropské práci [27,28] použili filtry 2, 5, 10 a 20 Hz a zjistili, že čím vyšší je hodnota dolního filtru, tím kratší je trvání distálního CMAP. Doporučují proto stanovit konkrétní hranici délky trvání distálního CMAP pro každou hodnotu dolního filtru a vyšetřit všechny 4 nervy na HK (tab. 5).

U t-CIDP jsou projevy demyelinizace pouze v distálním úseku u 20 % a v distálním a intermediálním segmentu u 45 % nemocných [28]. U nemocných s MADSAM je oblast s výskytem demyelinizace pouze v intermediálním segmentu u 65 % (v oblasti nervových kmenů – na paži a předloktí, na stehně a bérci) [28]. Při vyšetření senzitivních vláken je typický vzorec – abnormální senzitivní neurogram pro n. medianus a normální pro n. suralis („sural sparing"), který se signifikantně častěji vyskytuje u t-CIDP (53 %) než u MADSAM (11 %) [1]. Zatímco n. suralis má charakteristiku intermediárního nervu (s výraznou tendencí k multifokální demyelinizační lézi), tak senzitivní vlákna n. medianus jsou typická distální vlákna (s postižením vláken na podkladě délky).

V celém spektru CIDP jsou nejčastějšími formami t-CIDP a MADSAM, které mají velmi

proLékaře.cz | 6.11.2026

Tab. 6. Škála funkčního postižení (Hughesova škála).

Stupeň	Symptomy
0	zdráv
1	malé potíže nebo příznaky neuropatie, schopen manuální práce i běhu
2	schopen chůze bez hole (> 5 m přes volný prostor), není schopen manuální práce ani běhu
3	schopen chůze s holí či pomocí (< 5 m přes volný prostor)
4	odkázán na sedačku či postel
5	vyžaduje umělou ventilaci (po jakoukoliv část dne i noci)
6	smrt

Tab. 7. Doporučená pomocná vyšetření.

diagnostika CIDP	motorická a senzitivní neurografie, s možností opakování, oboustranně, vč. vyšetření proximálních nervů mozkomíšní mok (včetně proteinorachie a buněk) MR – kořeny, brachiální a lumbosakrální plexus, podání gadolinia biopsie nervu
diagnostika asociovaných nemocí	paraprotein v séru a v moči glykemie nalačno krevní obraz, funkce ledvin, jater, štítné žlázy, antinukleární faktor
vyšetření indikovaná na podkladě klinického nálezu	vyšetření skeletu zátěžový test (glukózou) serologie Borrelia burgdorferi C reaktivní protein antinukleární protilátky RTG plic protilátky proti HIV
průkaz hereditární neuropatie (v rámci diferenciální diagnostiky)	vyšetření rodičů a sourozenců přiměřená genetická vyšetření (PMP22, connexin 32) a další dle výskytu biopsie nervu

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie

Tab. 8. Diagnostická kritéria CIDP.

klinická kritéria potvrzující diagnózu CIDP	progredující či atakovitě narůstající proximální a distální svalová slabost končetin s rozvojem nejméně 2 měsíce snížené až vyhaslé reflexy u atypických forem postižení asymetrické, převážně distální, fokální, čistě motorické či senzitivní
laboratorní kritéria podporující diagnózu CIDP	elektrofyziologická kritéria vyšetření mozkomíšního moku (protein > 0,45 g/l, buňky < 10/mm^3) biopsie nervu (průkaz demyelinizace a remyelinizace) MR – gadoliniem se zvýrazňující léze kořenů a nervů objektivní zlepšení klinického nálezu po imunomodulační léčbě
vylučovací kritéria CIDP	infekce (Borrelie, difterie) hereditární neuropatie demyelinizačního typu výrazná porucha sfinkterů diagnóza IgM monoklonální gamapatie (anti-MAG) demyelinizační neuropatie (POEMS, osteosklerotický myelom, lymfom, amyloidóza, proximální diabetická neuropatie)

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; POEMS – polyneuropatie, organomegalie, endokrinopatie, M-protein, kožní změny

rozdílnou patogenezi. U t-CIDP jsou nejvíce postiženy radikulární segmenty a terminální části, v souladu s nejvíce propustnými oblastmi krevně-nervové bariéry. Toto postižení u t-CIDP odpovídá protilátkovému typu imunity. U MADSAM se jedná o buněčnou imunitu a krevně-nervová bariéra je postižena více ve střední části nervových kmenů [1].

Funkční postižení u CIDP a GBS se kvantifikuje do 7 stupňů (Hughesova škála) (tab. 6). V longitudinálním sledování dochází po imunomodulační terapii k remisi (po 5 letech) – Hughesova škála 0–1 a v dalším průběhu již bez imunologické léčby vede ke stabilizaci u 64 % s t-CIDP a pouze u 41 % s MADSAM [1]. Přitom 23 % s MADSAM bylo refrakterních ke všem typům terapie.

Po zhodnocení klinického nálezu jsou elektrofyziologická vyšetření tím následujícím diagnostickým krokem, po kterém přicházejí další pomocná vyšetření (tab. 7).

V diagnostickém procesu je nutno vybrat kritéria, která diagnózu CIDP potvrzují, kritéria, která ji podporují, a kritéria, která diagnózu CIDP vylučují (tab. 8).

Mezi podpůrná kritéria diagnostiky CIDP patří celá řada neurofyziologických, laboratorních (vyšetření mozkomíšního moku, biopsie nervu) parametrů i klinické zlepšení po imunomodulační léčbě (tab. 9).

Diagnostický proces je završen stanovením stupně pravděpodobnosti diagnózy CIDP (tab. 10).

Diferenciální diagnostika

Důležité je odlišit nemocné s autoimunitní neuropatií s anti-MAG od CIDP s MGUS. Anti-MAG protilátky lze stanovit laboratorně. Nemocní s tímto typem neuropatie jsou středního či vyššího věku. Klinicky se neuropatie s anti-MAG protilátkami projevuje čistě senzitivní ataktickou neuropatií či bolestivou neuropatií. Při neurofyziologickém vyšetření je nápadné různě výrazné prodloužení distálních motorických latencí a snížení motorických i senzitivních odpovědí na DK. Odpověď na imunoterapii je u anti-MAG forem neuropatie velmi špatná [8,28].

Stanovení diagnózy MADSAM je často komplikovanější. Je nutno ji odlišit od vícečetných úžinových syndromů či zevních kompresí periferních nervů. Parciální blok vedení může být způsoben ischemií nervu (např. při zevní kompresi) a může

proLékaře.cz | 6.11.2026

Tab. 9. Podpůrná kritéria CIDP.

A	hyperproteinorachie při počtu leukocytů < 10 /mm^3	úroveň A
B	enhancement gadolinia nebo hypertrofie kaudy, lumbosakrálních či cervikální kořenů, lumbosakrálního či brachiálního plexu v MR zobrazení	úroveň C
C	nervová biopsie prokazující nesporné známky demyelinizace či remyelinizace u > 5 vláken v elektronmikroskopickém obraze nebo u > 6 z 50 „teased fibres" (nervová vlákna izolovaná separací – lze na nich diferencovat změny myelinu i axonu)	good practice points
D	klinické zlepšení po imunomodulační léčbě	úroveň A
E	abnormální nález senzitivní neurografie alespoň jednoho nervu (amplituda SNAP n. suralis, SCV pod 80 % limitu, prodloužení latence či nevýbavnost SEP při nepřítomnosti onemocnění CNS)	good practices points

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; SNAP – senzitivní nervový akční potenciál; SCV – rychlost

Tab. 10. Diagnostické kategorie CIDP.

jistá CIDP	klinická kritéria 1A či 1B, elektrofyziologická kritéria I nebo „pravděpodobná CIDP" + nejméně jedno podpůrné kritérium nebo „možná CIDP" + nejméně 2 podpůrná kritéria
pravděpodobná CIDP	klinická kritéria 1A či 1B a elektrofyziologická kritéria II nebo „možná CIDP" + nejméně jedno podpůrné kritérium
možná CIDP	klinická kritéria 1A či 1B a elektrodiagnostická kritéria III
CIDP (jistá, pravděpodobná, možná)	asociovaná s konkomitujícími nemocemi

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie

Tab. 11. Diferenciální diagnostika mezi t-CIDP, MADSAM a MMN.

parametry	t-CIDP	MADSAM	MMN
distribuce slabosti – více HK než DK	ne	ano	ano
symetrie postižení	ano	ne	ne
senzitivní symptomy	ano	ano	ne
šlachové reflexy	snížené až nevýbavné	snížené	normální až snížené
průběh nemoci	progredující/ atakovitá	progredující/ atakovitá	pomalu progredující
hyperproteinorachie (> 1 g)	ano	zřídka	ne
anti-GM1 třídy IgM	vzácně	vzácně	ano (přes 50 %)
MR abnormity brachiálního plexu	symetricky	asymetricky	asymetricky
odpověď na IVIG	ano	ano	ano
odpověď na kortikosteroidy	ano	ano	ne
motorický kondukční blok	ano	ano (nutný pro diagnózu)	ano (nutný pro diagnózu)

DK – dolní končetiny; HK – horní končetiny; IgM – Imunoglobulin M; IVIG – intravenózní imunoglobuliny; MADSAM – multifokální získaná demyelinizační senzitivní a motorická neuropatie s blokem vedení; MMN – multifokální motorická neuropatie; t-CIDP – symetrická progredující typická forma chronické zánětlivé demyelinizační polyradikuloneuropatie

přesvědčivě napodobovat demyelinizační neuropatii.

Multifokální motorická neuropatie s kondukčními bloky (MMN) se může podobat čistě motorické formě CIDP. U čistě motorické formy CIDP je však častěji postiženo svalstvo DK (u MMN pouze v 10 %) a rovněž svaly pletenců. Naopak pro MMN svědčí výraznější nález na HK, asymetrie postižení, pozitivní nález anti-GM1 glykoproteinů třídy IgM, proteinorachie do 1 g/l. Kortikoidy nemají pozitivní efekt na MMN a tento léčebný efekt často chybí i u čistě motorické formy CIDP (tab. 11) [5].

Diferenciální diagnostika CIDP oproti hereditárním neuropatiím demyelinizačního typu CMT je obtížná. U CMT bývá klinický nález symetrický, elektrofyziologické testy (MCV, rychlost vedení senzitivními vlákny, amplitudy, distální motorická latence [DML]) mívají uniformní, symetrický charakter. U hereditárních neuropatií bývají deformity nohy (pes excavatus), často vyhublá lýtka a výskyt v rodině. Některé hereditární neuropatie se však mohou manifestovat multifokálními demyelinizacemi vč. bloků. Potulska-Chromik et al uvedli celou řadu elektrofyziologických parametrů, s jejichž pomocí jsou u dětí schopni lépe diferencovat hereditární a autoimunitní neuropatie [29]. Jedná se o trvání distálního CMAP s horním limitem 9 ms. Významné jsou i rozdíly v amplitudách SNAP n. suralis a n. medianus, kdy jeden z těchto dvou nervů má amplitudu v mezích normy a druhý ji má nízkou. Pro CIDP svědčily i stranové rozdíly rychlosti vedení motorickými či senzitivními vlákny, pokud byly vyšší než 10 m/s.

V diferenciální diagnostice CIDP je nutno vylučovat celou řadu autoimunitních polyneuropatií [8].

Syndrom POEMS se vyvíjí jako akutní polyneuropatie. Vzhledem k tomu, že nezabírá

proLékaře.cz | 6.11.2026

na běžnou imunosupresi, je nutno do léčby zařadit radioterapii a účinnou chemoterapii. V terapii této neuropatie se užívají thalidomid či bortezomib, které však mají významnou neurotoxicitu. Za impulz pro vznik onemocnění je v současnosti považována molekula vaskulárního endoteliálního růstového faktoru (vascular endothelial growth factor; VEGF). Jedná se o distální symetrickou, motoricko-senzitivní polyneuropatii s projevy multifokální demyelinizace i ztráty axonů. Při stanovení diagnózy se pátrá po sklerotizující kostní lézi, po gamapatii s lehkými řetězci λ a mnohdy až biopsie nervu vede k pozitivním výsledkům.

Syndrom GALOP (Gait, Autoantibody – igM v 80 %, Late age Onset, Polyneuropathy) je ještě méně častý. Nejvíce se vyskytuje mezi 60. a 85. rokem. Nemocný má poruchu čití a slabost distálně na DK, které se vyvíjejí v průběhu měsíců až let. Jsou postižena tenká i silná senzitivní vlákna. Neuropatie má axonální i demyelinizační charakteristiky. Projevuje se nejistou chůzí a pády. V séru se prokáže vysoká hladina proteinu IgM, který se váže na galopin, což je antigen CNS. Imunomodulační léčba bývá úspěšná.

Infekce Borrelia burgdorferi může vést k rozvoji polyneuropatie (Bannwarthův syndrom), která klinicky připomíná t-CIDP, je však charakterizována výraznými kořenovými bolestmi zejména v lumbálních segmentech. V klinickém obraze ale bývají výrazné asymetrie při postižení DK, v likvoru je typická pleiocytóza, v mozkomíšním moku i séru lze velmi rychle stanovit borreliovou DNA pomocí testu PCR (polymerase chain reaction) [5].

Existuje celá řada příznaků, jejichž přítomnost svědčí proti stanovení diagnózy CIDP (tab. 12).

Asi 16 % nemocných s CIDP má akutní začátek onemocnění, kdy vrcholu postižení dosahuje do 2 měsíců. Tímto průběhem imituje GBS. Nemocní s GBS mívají rovněž klinické zhoršení (asi u 8–16 %), a to asi jeden či více epizod po předchozí klinické stabilizaci, které bylo dosaženo intravenózním podáním imunoglobulinů (IVIG) či sérií terapeutické plazmaferézy (TPF). Tyto epizody zhoršení klinického stavu (zejména síly) se nazývají „therapeutic related fluctuations". Epizody zhoršení se objevují v akutní fázi GBS, a to maximálně 2× a v období do 8 týdnů [8]. Na CIDP s akutním začátkem je třeba pomýšlet, pokud se tato zhoršení objeví ≥ 3×, objeví se za > 2 měsíce od začátku onemocnění, stupeň postižení motoriky není příliš těžký (nemocní jsou většinou schopni samostatné chůze), nejsou postižení hlavových nervů ani výraznější projevy dysautonomie [13].

Terapie

U nemocných s jistou či pravděpodobnou diagnózou CIDP se terapie zahajuje tzv. indukční léčbou. V současné době existují tři léčebné postupy, jejichž účinnost byla prokázána pomocí randomizovaných studií a jejichž terapeutický efekt je ekvivalentní – 1. léčba kortikosteroidy, 2. IVIG, 3. terapeutická plazmaferéza (TPF). TPF má výrazně vyšší nároky na technické vybavení, dochází také k významně vyššímu výskytu nežádoucích vedlejších účinků, a proto je TPF považována za léčbu druhé volby. Podání kortikosteroidů a IVIG představuje léčbu prvé volby [4,30].

Kortikoidy

V terapii se používají kortikoidy ve vysokých dávkách a pozitivní reakce – ústup potíží, klinického i neurofyziologického nálezu – je jedním z diagnostických kritérií CIDP. V léčbě se používají IVIG (opakovaná podání) a při výrazné atace je úspěšná i TPF. Asi 21 % všech nemocných s CIDP je refrakterních na všechny tyto typy terapie a vyznačují se těžkým postižením a nepříznivým průběhem [1].

Jako indukční terapie CIDP na začátku onemocnění se většinou aplikují vysoké dávky kortikosteroidů. Kuwabara et al doporučují intravenózní podání 1 g metylprednizolonu po dobu 3 dnů a pak pokračovat perorální dávkou 100 mg prednizonu obden [1]. Každý měsíc se snižuje dávka prednizonu o 5–10 mg. Léčba kortikosteroidy trvá 19–20 měsíců. Intravenózní podání i vysokých dávek kortikosteroidů je zatíženo relativně nižším výskytem vedlejších nežádoucích reakcí. Rovněž intermitentní podávání kortikoidů intravenózně má nižší výskyt nežádoucích reakcí.

Amato a Russel doporučují perorální podání kortikoidů s počáteční dávkou 1,5 mg/kg hmotnosti (až 100 mg) [13]. Tuto dávku je nutno udržet po dobu 2–4 týdnů a pak přejít na dávkování 100 mg prednizonu každý druhý den. Tato dávka by měla být podávána až do normalizace svalové síly či až do stabilizace klinického stavu (plateau). Následně se snižuje dávka prednizonu 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 prednizonu dojde k iniciálnímu zlepšení v rozmezí několika dnů až 5 měsíců (v průměru 2,9 měsíců) a k maximálnímu zlepšení v průměru 6,6 měsíců. Signifikantního zlepšení svalové síly a úpravy funkce je dosaženo u 95 % nemocných v průběhu jednoho roku léčby.

Mezi nežádoucími vedlejšími účinky dlouhodobé léčby kortikosteroidy jsou v popředí osteoporóza, porucha metabolizmu glukózy, arteriální hypertenze, rozvoj katarakty, aseptická nekróza hlavice stehenní kosti, nárůst hmotnosti, hypokalemie a atrofie svalových vláken typu 2. Rozvoj těchto komplikací je třeba sledovat – pravidelné laboratorní odběry, každodenní měření krevního tlaku, oční vyšetření, denzitometrie (kyčle, hrudní a bederní páteř). V rámci prevence se doporučuje podávat kalcium (500–1000 mg denně), vitamin D (400–800 U denně) a u postmenopauzálních žen rovněž bifosfonáty (při sledování kostní denzitometrie) [22].

Vzhledem k výrazně vyšším nákladům na terapii IVIG či TPF je léčba kortikoidy přes závažné nežádoucí účinky tím obvyklým lékem prvé volby [30].

Imunoglobuliny

Podání IVIG vede u velké části nemocných s CIDP k redukci klinické symptomatologie.

Tab. 12. Příznaky svědčící proti diagnóze CIDP.

plynulá progrese postižení (u CIDP bývají ataky a progrese není plynulá)
postižení hlavových nervů, edém papily
postižení respiračních svalů
poruchy autonomních funkcí
výrazné bolesti
minimální či chybějící porucha citlivosti
výrazné svalové atrofie
přepadání hlavy („head-drop")
sfinkterové poruchy
chybění terapeutické odpovědi na imunomodulační léčbu
slabost ruky (postižení oblasti n. medianus, přitom n. ulnaris v normě – typické pro CMT X)
komorbidity či přítomnost systémové nemoci (edém, kožní pigmentace, gynekomastie)

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; CMT – Charcot-Marie-Tooth

proLékaře.cz | 6.11.2026

Tab. 13. Imunosupresivní terapie [34].

Účinná látka	Terapeutický efekt (%)
rituximab	75 %
cyklosporin A	82 %
cyklofosfamid	75 %
mykofenolát mofetil	46 %
methotrexát	70 %
interferon α, β	35 %
alemtuzumab	57 %
etanercept	30 %
fingolimod	není známo
transplantace autologních kmenových buněk	není známo

Výrazný efekt IVIG jako léku první volby byl spolehlivě prokázán [31]. Nobile-Orazio et al srovnávali efekt léčby IVIG s kortikoterapií a prokázali vyšší podíl nemocných pozitivně reagujících na IVIG ve srovnání s kortikoidy – 88 vs. 48 % [32]. Přitom remise navozená kortikoidy byla podstatně delší než remise v důsledku léčby IVIG. Terapie vysokými dávkami IVIG je primárně indikována u čistě 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 nichž léčba kortikoidy nebyla dostatečně účinná. Výhodné je podání IVIG u nemocných s CIDP s akutním začátkem. Rovněž u dětské formy CIDP je preferována terapie IVIG, a to pro nežádoucí účinky terapie kortikoidy u dětí [29]. IVIG se podávají v dávce 0,4 g/kg po dobu 5 dnů. Odstup od další série infuzí je zpočátku 4 týdny, avšak při efektu této terapie se dávka postupně snižuje (na 20–30 g) a intervaly prodlužují až na 6 týdnů.

Plazmaferéza

TPF se u CIDP používá méně často. U těžkých forem se obvykle provádí 5 TPF v průběhu 7–10 dnů. Jedna výměnná TPF odstraní 3–5 l plazmy a redukuje intravaskulární IgG asi ze 45 %. Asi 3–5 TPF odstraní 90 % cirkulujícího IgG. TPF je však náročná na přístrojové vybavení a je zatížena nežádoucími vedlejšími účinky [13].

Imunosuprese

V léčbě CIDP se užívá imunosupresivní terapie z mnoha důvodů. U značného počtu (až 21 %) nemocných nedojde po běžné léčbě (kortikoidy, IVIG, TPF) k terapeutickému efektu (klinické zlepšení, částečná úprava elektrofyziologických parametrů) [5]. U některých nemocných je efekt léčby kortikoidy či IVIG malý a imunosupresiva jsou jednou z možností, jak zlepšit výsledný efekt (tab. 13). U mnoha nemocných je nutno redukovat denní dávku kortikoidů vzhledem k závažným nežádoucím účinkům. U nemocných léčených IVIG je z ekonomických důvodů nutno snížit dávku globulinů. Dalším důvodem je i zlepšení kvality života, kdy IVIG jsou spojeny s mnoha nepříjemnostmi (transport do zdravotnického zařízení, několikahodinová infuze, provázející osoba). V současné době je již v mnoha zemích rozšířeno podání globulinů cestou subkutánní infuze, které má praktický shodný účinek, vč. trvání léčebného efektu [33].

Dobrá iniciální odpověď na léčbu kortikoidy je častější u těch, kteří jsou schopni zcela vysadit léčbu a dosáhnout kompletní remise [1]. Uvádí se také, že multifokální typ postižení (MADSAM) je klinický faktor, který se pojí s nemožností vysadit léčbu. Léčba kortikoidy u nemocných s MADSAM je nejen často neúspěšná, ale někdy dokonce může vést i ke zhoršení klinického nálezu [34]. Rabin et al konstatují, že nemocní závislí na léčbě nejčastěji mají klinickou odpověď na IVIG, bývají rezistentní na léčbu kortikoidy jako primární terapii, mají delší interval do dosažení efektivní léčby a klinicky se vyznačují multifokálním deficitem [35]. Nemocní schopní pak ukončit léčbu mívají subakutní začátek a dobrý efekt léčby kortikoidy jako primární terapie.

Léčba u dětí

Děti s CIDP byly nejčastěji léčeny IVIG [36]. Kortikoidy byly většinou podány až v druhé linii, a to buď v nárazu – metylprednizolon i.v. jako pulzní dávka či prednizon jako udržovací terapie. Při dlouhodobé léčbě vyššími dávkami prednizonu docházelo u dětí 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 mykofenolát mofetil, rituximab, cyklofosfamid, azatioprin, abatecept [13].

Existuje však celá řada studií, kdy se úpravou dávkovacího režimu kortikoidů měl snížit výskyt nežádoucích účinků. Podání 500 mg metylprednizonu *per os* 1× týdně, a to po dobu 3 měsíců a po další 3 měsíce dávku snížit o 50–100 mg podle klinického stavu. Při srovnání pulzního podání kortikoidů se kontinuální léčbou kortikoidy dosáhne stejného efektu, avšak s nižším výskytem vedlejších účinků. Proto by se měla dát přednost pulznímu podávání [37,38]. V rámci dvojitě slepé randomizované studie byl jedné skupině nemocných perorálně podáván dexametazon 40 mg denně po dobu 4 dnů, a to 1× měsíčně, a další skupině prednizon v dávce 60 mg denně. Tento dávkovací režim trval 6 měsíců. Pulzní podání dexametazonu vedlo k častějšímu dosažení remise a k nižšímu výskytu vedlejších nežádoucích účinků než podání prednizonu [39].

Dlouhodobě podávané dávky kortikoidů by měly být co nejnižší a přitom by měly dostatečně tlumit zánětlivé změny a nemoc udržet v klinické remisi. Pokud však dojde k rozvoji nežádoucích vedlejších účinků, zejména osteoporózy, katarakty, diabetu, pak je indikována změna terapie: nasazení IVIG a postupné vysazení kortikoidů (switch). Při terapii IVIG se udržovací dávka pohybuje mezi 0,4 a 1,2 g/kg [40]. I tyto udržovací dávky IVIG se u více než 50 % nemocných mohou ještě dále snižovat, aniž se provokuje exacerbace CIDP (IMC trial) [32]. TPF se pro dlouhodobou terapii nehodí. Avšak u nemocných, kteří se postupně stávají rezistentními na léčbu IVIG, je indikována jedna kompletní kúra TPF. Po této kúře se může obnovit pozitivní reakce na podání IVIG [41].

V terapii se používají kortikoidy ve vysokých dávkách a pozitivní reakce – ústup potíží, klinického i neurofyziologického nálezu – je jedním z diagnostických kritérií CIDP [42]. V léčbě se používají IVIG (opakovaná podání) a při výrazné atace je úspěšná i TPF. Asi 21 % všech nemocných s CIDP je refrakterních na všechny tyto typy terapie a vyznačují se těžkým postižením a nepříznivým průběhem. Nemocní s MADSAM odpovídají lépe na IVIG (48–55 %), zatímco po léčbě kortikoidy se zlepší pouze 33 % a u některých dojde dokonce ke zhoršení neurologického nálezu. Vzhledem k patofyziologii podobající se RS doporučují Kuwabara et al využít terapeutickou strategii cílenou na ovlivnění buněčné imunity. V budoucnu by pak fingolimod či natalizumab mohly mít léčebný efekt u nemocných s terapeuticky rezistentními formami MADSAM [1].

Špatná odpověď na imunoterapii u DADS je dána zejména tím, že se ve 2/3 jedná o nemocné s MGUS IgM neuropatií, kteří se nezlepšují po této léčbě. Pokud se jedná

proLékaře.cz | 6.11.2026

o DADS s monoklonálními protilátkami, pak je odpověď na imunoterapii příznivá (zlepšili se 4 z 5 nemocných). Avšak u nemocných s DADS s prokázanou MGUS IgM se zlepšili pouze 3 z 10 [43,44].

U nemocných s CIDP s protilátkami proti paranodálním proteinům (IgG4 anticontactin 1 či anti-neurofascin NF155) a s rezistencí na léčbu (IVIG, kortikoidy, imunosupresiva) byla s úspěchem použita terapie rituximabem [45].

Strategie léčby

Indukční léčba imunoglobuliny je především doporučována pro čistě motorické formy, MADSAM a nemocné s kontraindikací kortikoterapie. V současné době je subkutánní podání imunoglobulinů spojeno s mnoha výhodami.

Indukční léčbu kortikoidy je možné zvolit i u nemocných se symetrickou formou CIDP. Kombinace s imunosupresivy snižuje dávku kortikoidů (a tím i nežádoucí vedlejší účinky) a zvyšuje imunosupresivní efekt této kombinované léčby.

Udržovací terapie imunoglobuliny je indikována u čistě motorických forem, u nemocných s MADSAM a dobrou terapeutickou odpovědí na imunoglobuliny a u nemocných, kteří neměli dostatečný efekt při kortikoterapii nebo se u nich vyvinuly nežádoucí vedlejší účinky.

Aktivitu nemoci je možno vyjádřit ve stupnici CDAS (CIDP Disease Activity Status) (tab. 14) [44].

Prognóza

Je velmi variabilní, závisí na formě CIDP, stupni postižení, věku nemocného, iniciální reakci na indukční léčbu. Mortalita přímo související s CIDP je méně než 5 %, morbidita (upoutání na sedačku či na lůžko) až 20 %, 10–20 % je neschopno pracovní činnosti. Asi u 10 % se dosáhne dlouhodobé remise a u 20 % stabilizace bez léčby [21].

Současné doporučení terapie CIDP se prakticky kryje se standardy Německé neurologické společnosti (Leitlinien der Deutschen Gesselschaft für Neurologie; DGN) (tab. 15) [46].

Při hodnocení dlouhodobých výsledků léčby CIDP odpovídá 80 % nemocných na konvenční terapii. Z toho 20 % má pozitivní terapeutickou odpověď do 6 měsíců, 30 % dosáhne remise s průměrnou latencí 15 měsíců. Téměř 40 % nemocných zůstává závislých na léčbě – nelze udržovací terapii vysadit, aniž dojde k exacerbaci CIDP [8]. Není jasný postup po dosažení klinické remise a není jasné, zda dlouhodobá udržovací léčba zabrání dalšímu relapsu onemocnění. Průběh choroby je velmi variabilní – monofázický i relabující. U části nemocných je průběh nepříznivý a dochází k nárůstu klinického deficitu v důsledku opakovaných relapsů či chronické progrese onemocnění [2]. Charakteristiky nemocných závislých na udržovací terapii a nemocných s možností

Tab. 14. Stupnice CDAS.

Stupeň aktivity	Definice
1. vyléčen	více než 5 let bez terapie
2. remise	do 5 let bez terapie
3. stále aktivní nemoc	více než 1 rok na terapii
4. zlepšení	více než 3 měsíce a méně než 1 rok na léčbě
5. nestabilní aktivní nemoc	chronický progredující průběh

CDAS – CIDP Disease Activity Status

Tab. 15. Standard léčby CIDP (DGN).

1. zahájit terapii intravenózním podáním methylprednizolonu 500–1 000 mg/den, po dobu 3–6 dnů, po vyloučení kontraindikací; pak převést na perorální prednizon v dávce 1 mg/kg hmotnosti a pak postupně snižovat až na udržovací dávku
2. podat 500 mg methylprednizolonu per os po dobu 4 dnů a každý měsíc tuto dávku opakovat
3. IVIG při kontraindikacích podání kortikoidů, při rozvoji netolerovatelných vedlejších účinků kortikoterapie či při neúčinnosti kortikoterapie (chybění terapeutického efektu po 2–4 týdnech kortikoterapie)
4. přidání imunosupresiv do medikace (azathioprin, při jeho selhání či neúčinnosti podat cyklosporin A, metotrexát či mykofenolát mofetil) při nedostatečném efektu kortikoterapie (dle bodu 1 či 2) je pak indikována tato kombinovaná léčba
5. plazmaferéza při akutním zhoršení CIDP či při selhání léčby (kortikoidy či IVIG, dle bodů 1, 2, 3)

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; IVIG – intravenózní imunoglobuliny

Tab. 16. Dlouhodobé výsledky léčby CIDP [32].

	Závislí na léčbě	Léčba úspěšně vysazena
průběh nemoci	chronický	subakutní
interval mezi začátkem nemoci a klinickým účinkem léčby	dlouhý (více než 7 měsíců)	krátký (do 7 měsíců)
odpověď na IVIG	79 %	42 %
odpověď na kortikoidy	7 %	60 %
multifokální postižení	35 %	8 %
úspěšné vysazení – IVIG	0	29 %
úspěšné vysazení – kortikoidy	0	83 %

CIDP – chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie; IVIG – intravenózní imunoglobuliny

proLékaře.cz | 6.11.2026

ukončení léčby ukazuje tab. 16 (se souborem autorů Rabin et al) [35].

Závěr

Je velmi důležité poznat CIDP u nemocného s chronickou progredující či relabující neuropatií. CIDP je značně heterogenní, a to jak v klinické manifestaci (typické a atypické formy), tak i v patogenezi (protilátková i celulární imunita). Jsou vytvořena podrobná diagnostická kritéria – klinická, elektrofyziologická, podpůrná. Elektrofyziologická kritéria jsou jasně formulována, vč. jednotlivých hodnocených parametrů, a umožňují spolehlivě určit získanou demyelinizační multifokální neuropatii. Jako indukční léčba se používají kortikoidy v intravenózní aplikaci či vysoké dávky imunoglobulinů (intravenózně či subkutánně). Při neúspěchu této terapie je indikována TPF. Pro chronickou udržovací léčbu se používají kortikoidy v kombinaci s imunosupresivní medikací či opakované dávky imunoglobulinů. U nemocných s čistě motorickou formou CIDP či s MADSAM je primárně indikována terapie imunoglobuliny. Prognóza CIDP je u většiny nemocných příznivá, avšak kvalita života je ovlivněna nejen tíží vlastní nemoci, nýbrž také výskytem nežádoucích vedlejších účinků terapie. Další výzkum se bude zaměřovat na poznání patologických mechanizmů poškození periferních nervů a na vývoj dalších, ještě účinnějších léků.

Literatura

1. Kuwabara S, Isose S, Mori M et al. Different electrophysiological profiles in „typical" and „atypical" chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015; 86(10): 1054–1059. doi: 10.1136/jnnp-2014-308452.

2. Bednařík J. Chronická zánětlivá demyelinizační neuropatie. Neurol praxi 2016; 17(1): 16–21.

3. Overell S, Wilson HJ. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy: classification and treatment. Practical Neurology 2006; 6: 102–110.

4. Pourmand R. Immune-mediated neuromuscular diseases. Basel: Karger 2009.

5. Vallat JM, Sommer C, Magy L. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic chalnges for a treatable condition. Lancet Neurol 2010; 9(4): 402–412. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70041-7.

6. Jo HY, Park MG, Kim DS et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: characterized by subacuter predominantly motor dominant polyneuropathy with a favorable response to the treatment. Acta Neurol Scand 2010; 121(5): 342–347. doi: 10.1111/j.1600-0404.2009.01222.x.

7. Marsh EA, Hirst CL, Llevely JG et al. Alemtuzumab in the treatment IVIG-dependent chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Neurol 2010; 257(6): 913–919. doi: 10.1007/s00415-009-5437-3.

8. van den Bergh PAK, Rajabally YA. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Presse Med 2013; 42(6 Pt 2): e203–e215. doi: 10.1016/j.lpm.2013.01.056.

9. Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome. Neurology 2010; 74(21): 1680–1686. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181e07d14

10. Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ et al. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. Neurology 1982; 32: 958–964.

11. Misra UK, Kalita J, Yadav RK. A comparison of clinically atypical with typical chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Eur Neurol 2007; 58(2): 100–105. doi: 10.1159/000103645.

12. Viala K, Maisonobe T, Stojkovic T et al. A current view of the diagnosis, clinical variants, response to treatment and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. J Peripher Nerv Syst 2010; 15(1): 50–56. doi: 10.1111/j.1529-8027.2010.00251.x.

13. Amato AA, Russel JA. Neuromuscular disorders. New York: McGraw Hill 2008.

14. Cocito D, Grimaldi S, Paolass I et al. Italian Network for CIDP Register. Immunsuppressive treatment in refraktory chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. A nationwide retrospective study. Eur J Neurol 2011; 18(12): 1417–1421. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03495.x.

15. Cros D, Chiappa KH, Patel S et al. Acquired pure sensory demyelinating polyneuropathy: a chronic inflammatory polyradiculoneuropathy variant? Ann Neurol 1992; 32: 280.

16. Ohkoshi N, Harada K, Nagata H et al. Ataxic form of chronic inflammatory polyradiculoneuropathy: clinical features and pathological study of the sural nerves. Eur J Neurol 2001; 45(4): 241–248. doi: 10.1159/000052136.

17. Querol L, Nogales-GAdea G, Rojas-Garcia R et al. Neurofascin IgG4 antibodies in CIDP associate with disabling tremor and poor response to IVIg. Neurology 2014; 82(10): 879–886. doi: 10.1212/WNL.0000000000000205.

18. Sabatelli M, Madia F, Mignogna T et al. Pure motor chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Neurol 2001; 248(9): 772–777.

19. Said G, Krarup C. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. In: Said G, Kraup C (eds). Handbook of clinical neurology. Amsterdam: Elsevier 2013; 115: 404–413.

20. Ambler Z. Poruchy periferních nervů. Praha: Triton 2013.

21. Sharma KR. Demyelinating neuropathy in diabetes mellitus. Arch Neurol 2002; 59(5): 758–765.

22. Dalakas MC. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP. Nat Rev Neurol 2011; 7(9): 507–517. doi: 10.1038/nrneurol.2011.121.

23. van den Bergh PY, Hadden RD, Rouche P et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of EFNS and PNS. J Peripher Nerv Syst 2010; 15(1): 1–9. doi: 10.1111/j.1529-8027.2010.00245.x.

24. Thaisetthawatkul P, Logigian EL, Herrmann DN. Dispersion of the distal compound musle action potential as a diagnostic criterion for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Neurology 2002; 59(10): 1526–1532.

25. Isose S, Kuwabara S, Kokubun N et al. Utility of the distal compound muscle action potential duration for diagnosis of demyelinating neuropathies. J Peripher Nerv Syst 2009; 14(3): 151–158. doi: 10.1111/j.1529-8027.2009.00226.x.

26. Isose S, Misawa S, Sonoo M et al. Duration of the distal compound muscle action potential: effects of low-cut filters. J Clin Neurophysiol 2014; 31(5): 441–443. doi: 10.1097/WNP.0000000000000045.

27. Mitsuma S, van den Bergh P, Rajabally YA et al. Effects of low frequency filtering on distal compound muscle potential duration for diagnosis of CIDP: a Japanese-European multicentre prospective study. Clin Neurophysiol 2014; 126(9): 1805–1810. doi: 10.1016/j.clinph.2014.11.027.

28. Shimizu F, Sawai S, Sano Y et al. Severity and patterns of blood-nerve barrier breakdown in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: correlations with clinical subtypes. PLoS ONE 2014; 9(8): e104205. doi: 10.1371/journal.pone.0104205.

29. Potulska-Chromik A, Ryniewicz B, Aragon-Gawinska K et al. An electrophysiological criteria useful in distinguishing childhood demyelinating neuropathies. J Peripher Nerv Syst 2016; 21(1): 22–26. doi: 10.1111/jns.12152.

30. Bednařík J, Vohánka S, Ehler E et al. Standard pro léčbu pacientů s autoimunitními nervosvalovými onemocněními intravenózním lidským imunoglobulinem a plazmaferézou. Cesk Slov Neurol N 2010; 73/106(5): 579–589.

31. Hughes RAC, Donofrio P, Brill V et al. on behalf of the ICE Study Group. Intravenous immune globulin (10% caprylatechromatography purified) for the treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ICE study): a randomised placebo-controlled trial. Lancet Neurol 2008; 7(2): 136–144. doi: 10.1016/S1474-4422(07)70329-0.

32. Nobile-Orazio E, Cocito D, Jann S et al. Intravenous immunoglobulin versus intravenous methylprednisolone for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropahty: a randomised controlled trial. Lancet Neurol 2012; 11(6): 493–502. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70093-5.

33. Markvardsen LH, Harbo T, Sindrup SH et al. Subcutaneous immunoglobulin preserves muscle strength in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Eur J Neurol 2014; 21(12): 1465–1470. doi: 10.1111/ene.12080.

34. Attarian S, Verscheueren A, Franques J et al. Response to treatment in patients with Lewis Sumner syndrome. Muscle Nerve 2011; 44(2): 179–184. doi: 10.1002/mus.22024.

35. Rabin M, Mutlu G, Stojkovic T et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: search for factor associated with treatment dependence or successful withdrawal. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014; 85(8): 899–904. doi: 10.1136/jnnp-2013-306105.

36. Desai J, Ramois-Platt L, Mitchel WG. Treatment of pediatric chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Challenges, controversies and questions. Ann Indian Acad Neurol 2015; 18(3): 327–330. doi: 10.4103/0972-2327.160065.

37. Mahdi-Rogers M, van Doorn PA, Hughes RAC. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2013; 14(6): CD003280. doi: 10.1002/14651858.CD003280.

38. Muley SA, Kelkar P, Parry GJ. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with pulsed oral steroids. Arch Neurol 2008; 65(11): 1460–1464. doi: 10.1001/archneur.65.11.1460.

39. van Schaik IN, Eftimov F, van Doorn PE et al. Pulsed high dose dexamethasone treatment versus standard prednisolone treatment in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): a double blind randomized controlled clinical trial (PREDICT study). Lancet Neurol 2010; 9(3): 245–253. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70021-1.

40. Yoon MS, Chan A, Gold R. Standard and escalating treatment of chronic inflammatory demy-

proLékaře.cz | 6.11.2026

elinating polyradiculoneuropathy. Ther Adv Neurol Disor 2011; 4(3): 193–200. doi: 10.1177/1756285611405564.
41. Berger AR, Herskovitz S, Sceissa S. The restoration of IVIG efficacy by plasma Exchange in CIDP. Neurology 1995; 45(8): 1628–1629.
42. Ehler E. Chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie. Neurol praxi 2015; 16(4): 215–218.
43. Katz JS, Saperstein DS, Gronseth G et al. Distal acquired demyelinating symmetric neuropathy. Neurology 2000; 54(3): 615–620.
44. Gorson KC, van Schaik IN, Merkies IS et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy disease aktivity status: recommendations for clinical research standards and use in clinical practice. J Peripher Nerv Syst 2010; 15(4): 326–333. doi: 10.1111/j.1529-8027.2010.00284.x
45. Querol L, Rojas-Garcia R, Diaz-Manera J et al. Rituximab in treatment- resistenant CIDP with antibodies against paranodal proteins. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2015; 2(5): e149. doi: 10.1212/NXI.0000000000000149.
46. Sommer C. Leitlinien DGN. Therapie akuter und chronischer immunvermittelter Neuropathien und Neuritiden. Stuttgart: Deutsche Gesselschaft für Neurologie 2017.



doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN

Edvard Ehler promoval na Lékařské fakultě Univerzity Jana Evangelisty Purkyně v Brně v roce 1972. Poté nastoupil na Neurologické oddělení Městské nemocnice v Ostravě. V roce 1975 přešel na Neurologické oddělení do Pardubic a tam pracoval jako sekundární lékař, pak zástupce primáře, od roku 1990 jako primář neurologického oddělení. V období 2008–2016 vedl nově ustavenou Neurologickou kliniku v Pardubické krajské nemocnici a nyní je zástupcem pro vědu, výzkum a pedagogiku. V roce 1988 obhájil kandidátskou práci na téma „Proximální diabetická neuropatie" a v roce 2002 habilitační práci „Mononeuropatie" a byl jmenován docentem pro obor neurologie. Absolvoval celou řadu kratších stáží a kurzů (Rostock, Uppsala, Bochum), publikoval přes 252 prací, je autorem tří monografií a podílel se na dalších osmi knižních publikacích. Věnuje se zejména neuromuskulární problematice a neurofyziologickým metodám. Podílí se na výuce studentů medicíny v rámci LF UK v Hradci Králové, studentů Fakulty zdravotnických studií Univerzity Pardubice, je vedoucím Katedry neurologie IPVZ Praha. Přednáší na kongresech a konferencích doma i v zahraničí. Je dlouholetým členem výboru České neurologické společnosti. S tím je spojena jak funkce národního delegáta EAN (Evropské neurologické akademie), tak i práce zástupce vedoucího redaktora časopisu Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie.

proLékaře.cz | 6.11.2026

Vědomostní test

1. Prevalence CIDP (chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie) je:
a) 10–15,2 případů na 100 000 obyvatel
b) 0,4–3,8 případů na 100 000 obyvatel
c) 0,8–8,9 případů na 100 000 obyvatel

2. CIDP je charakterizována:
a) rozvojem kratším než 2 měsíce
b) sníženými až vymizelými myotatickými reflexy
c) převahou postižení žen

3. Atypické formy CIDP tvoří:
a) až 40 % všech nemocných s CIDP
b) 15–25 % všech nemocnych s CIDP
c) 8–10 % všech nemocnych s CIDP

4. DADS (distální získaná demyelinizační symetrická polyneuropatie) se manifestuje:
a) kondukčním blokem při neurofyziologickém vyšetření
b) demyelinizačními i remyelinizačními změnami a depozity proteinu v paranodálních oblastech při biopsii nervu
c) difuzní axonální neuropatií při EMG vyšetření

5.Ataktická forma CIDP:
a) rozvíjí se 4–8 měsíců
b) rozvíjí se více než 24 měsíců
c) neustupuje po nasazení kortikoidů

6. MND-like forma CIDP se neprojevuje:
a) poruchou polykání, artikulace, ventilace
b) poruchami citlivosti
c) demyelinizačními i remyelinizačními změnami při motorické neurografii

7. Postižení plexus brachialis v rámci CIDP se klinicky manifestuje:
a) poruchami čití a parézami svalů s bolestmi
b) axonálním postižením jednotlivých svazků a nervů vycházejících z plexu
c) chybí klinické zlepšení po velkých dávkách kortikoidů

8. Mezi elektrofyziologická kritéria CIDP nepatří:
a) amplituda SNAP (senzitivního nervového akčního potenciálu)
b) DML (distální motorická latence)
c) latence F-vln

9. Parciální blok vedení motorickými vlákny znamená:
a) pokles amplitudy sumačního svalového akčního potenciálu o více než 30 %
b) pokles arey sumačního svalového akčního potenciálu o více než 50 %
c) prodloužení trvání sumačního svalového akčního potenciálu při proximální stimulaci o více než 30 % při srovnání se stimulací distálně

10. U nemocných s protilátkami anti-MAG (myelin-associated glycoprotein):
a) se vyskytují čistě motorické formy postižení
b) distální motorické latence jsou v mezích normy
c) chybí klinické zlepšení po imunoterapii (kortikoidy, IVIG, plazmaferéza)

11. MADSAM (multifokální demyelinizační motorická a senzitivní neuropatie s kondukčním blokem) se liší od MMN (multifokální motorická neuropatie):
a) klinickou odpovědí na léčbu IVIG
b) klinickou odpovědí na léčbu kortikoidy
c) kondukční blokem motorických vláken

12. Proti CIDP nesvědčí:
a) head-drop (přepadání hlavy)
b) sfinkterové poruchy
c) poruchy chůze (případně s 1–2 holemi)

13. V diferenciální diagnostice Guillain-Barrého syndromu a CIDP s akutním začátkem je třeba pomýšlet na CIDP v případě:
a) rychlého rozvoje neuropatie – do 6 týdnů
b) pacient je schopen chůze i na vrcholu rozvoje neuropatie
c) výrazného klinického zlepšení po terapii IVIG (intravenózními imunoglobuliny)

14. IVIG jako primární terapie je indikována zejména u:
a) čistě senzitivní formy
b) čistě motorické formy
c) u izolovaného postižení mozkových nervů

15. Nemocní s MADSAM mají velmi dobrou léčebnou odpověď na
a) IVIG
b) kortikoidy
c) kortikoidy v kombinaci s imunosupresivy

Správně je jedna odpověď
Test můžete vyplnit na:

WWW.CSNN.EU