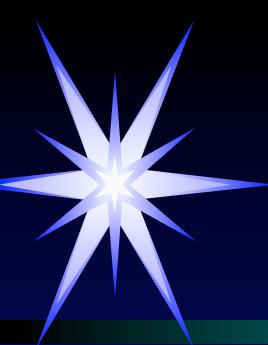


Akut CIDP vs. GBS med TRF

Treatment-related fluctuations

Patienter som tros ha GBS, bör anses snarare ha en akut CIDP, om:

- De fortsätter att försämras efter den 8:e sjukdomsveckan, eller har ≥ 3 TRF inom 8v efter debut
- Kranialnervpåverkan saknas
- Autonoma symtom saknas
- Neurofys visar relativt omfattande demyelinisering i det akuta skedet



CIDP- diagnoskriterier (EFNS)

❖ Kliniska

- Motorisk/sensorisk påverkan i samtliga extremiteter
- Proximal påverkan
- Progressiv fas >8v
- Hyporeflexi/areflexi

Obligatorisk

❖ Elektrofysiologiska: Tecken på demyelinisering

❖ CSF

❖ Nervbiopsi

❖ Imaging med MRI

❖ Positivt svar på immunterapi

Stödjande

Nervrot hypertrofi / kontrastladdning vid CIDP

Khadikar *et al.*, DOI: 10.4103/0972-2327.82789



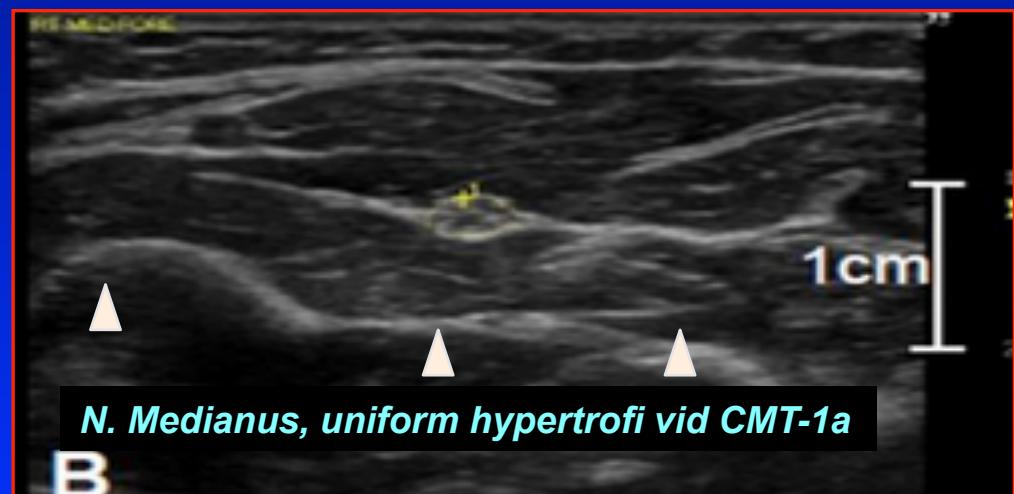
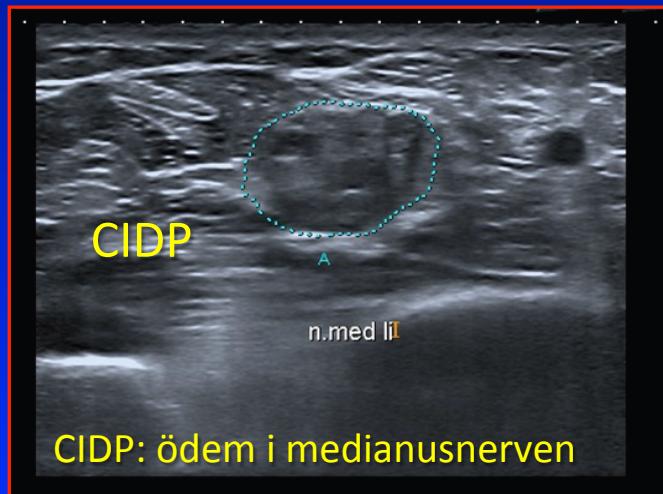
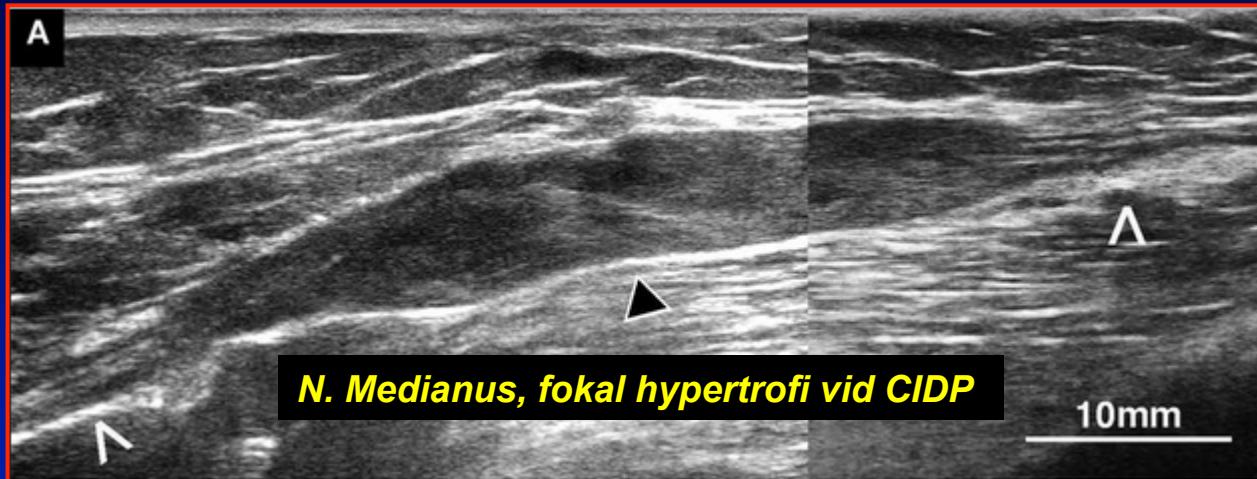
a



b

Neuromuskulär ultraljud vid diagnostik av inflammatoriska demyeliniserande neuropatier

Gallardo et al., JNNP 2015; Rajabally et al. Acta Neurologica Scandinavica 2012





CIDP- Differential diagnoser

- AIDP- TRF
- CMT1a, CMT-X, CMT-4C; CMT-1b (vuxna)
- Amyloidos
- IgM-paraprotein-reletarad neuropati



CIDP- evidensbaserade immunterapier (EFNS Guidelines 2006); www.SNEMA.se

- **IVIg:** 2 g/kg som induktionsbeh, därefter ca 0.5-1-5g/kg var 3-6:e vecka som underhåll
Response rates: Vuxna 70-80%; barn 80%
- **Prednisolon:** 60 mg per dag, med nedtrappning
(Solumedrol 3-5g under 2-5d som induktion)
Response rates: Vuxna 60-70%; barn 90-100%
- **Plasmaferes:** 4-5 behandlingar under 2v
Response rates: Vuxna 50-60%; barn 14%

	Skulle du kunna:	Omöjlig att utföra	Kan utföra, men med svårighet	Kan utföra utan någon svårighet
		0	1	2
1	Läsa en tidning?			
2	Äta?			
3	Borsta tänderna?			
4	Tvätta överkroppen?			
5	Sitta på toaletten?			
6	Göra en smörgås?			
7	Klä på dig i överkroppen?			
8	Tvätta underkroppen?			
9	Flytta på en stol?			
10	Vrida en nyckel i nyckelhålan?			
11	Göra ett läkarbesök på vårdcentralen?			
12	Duscha?			
13	Diska?			
14	Ut och handla?			
15	Fånga ett föremål (tex. en boll)?			
16	Böja dig ned och plocka upp ett föremål?			
17	Gå upp för trappor (en våning)?			
18	Åka kommunalt (buss, tunnelbana, tåg, båt)?			
19	Gå och samtidigt undvika uppkommende hinder?			
20	Gå ute ett avstånd undertigande en kilometer?			
21	Bära ett tungt föremål och sedan sätta ned det?			
22	Dansa?			
23	Stå i timmar?			
24	Springa?			

RODS för CIDP

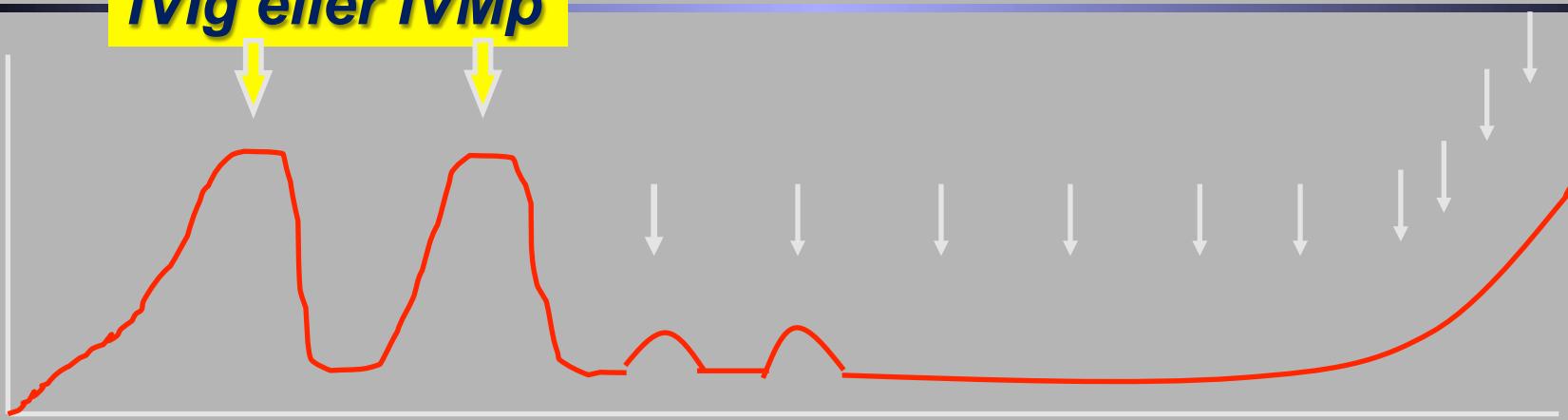
RODS = Rasch-built overall disability scale

http://www.hopkinsmedicine.org/neurology_neurosurgery/centers_clinics/peripheral_nerve/patient_info/RODS%20for%20GBSCIDP%202.pdf

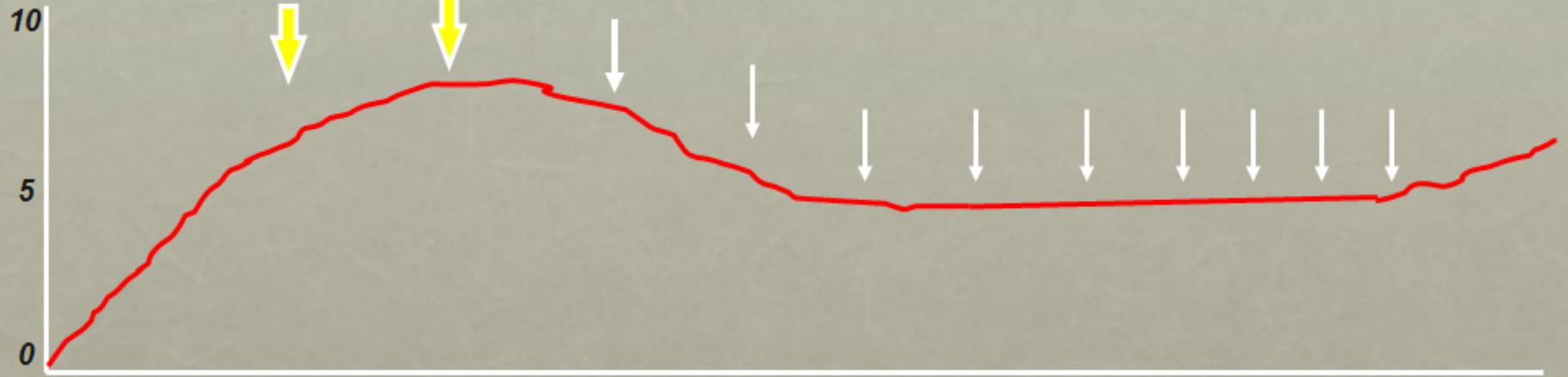
CIDP: Terapisvikt

IVIg eller IVMp

INCAT



INCAT



IVMp = Solumedrol

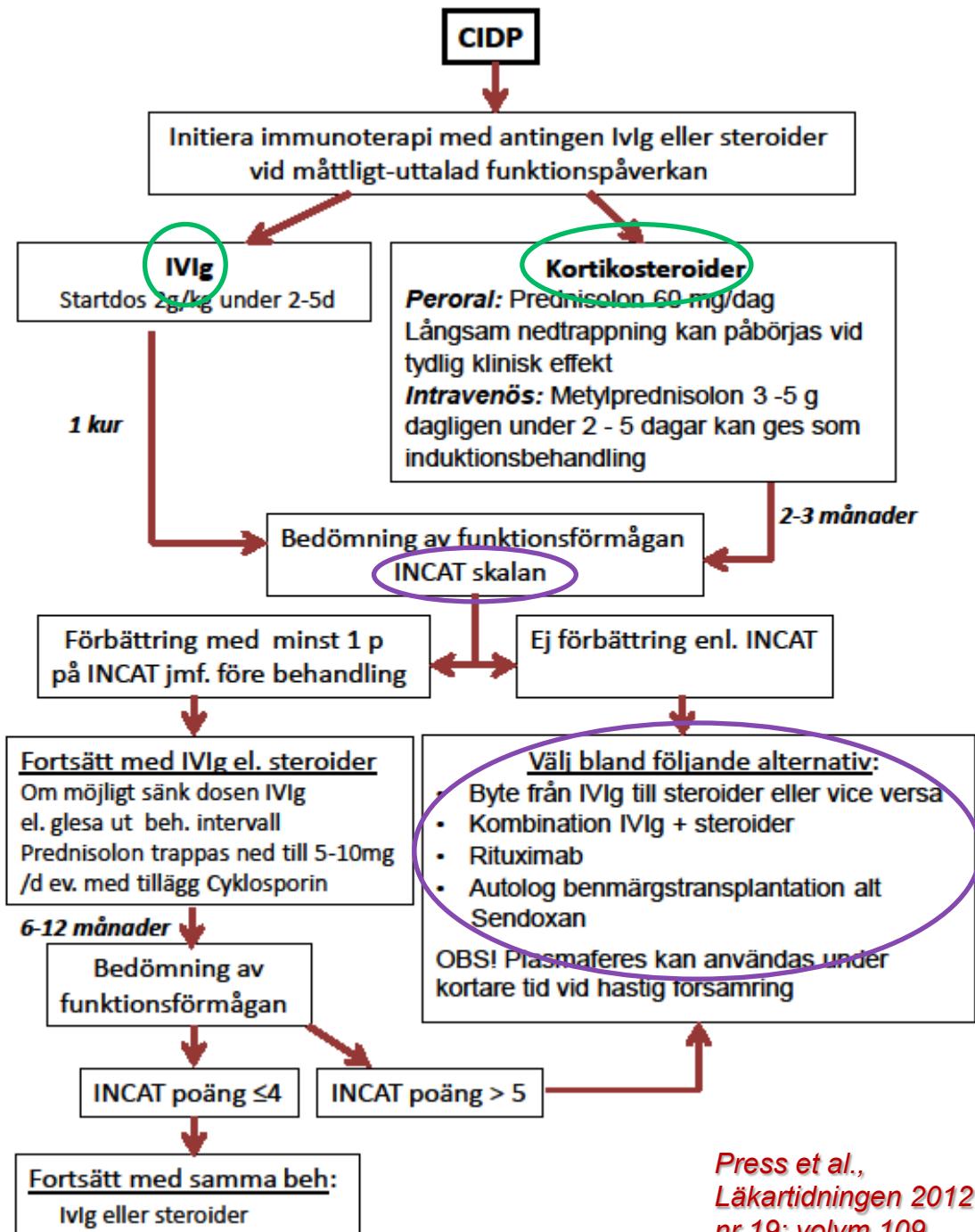
Algoritm för behandling av CIDP

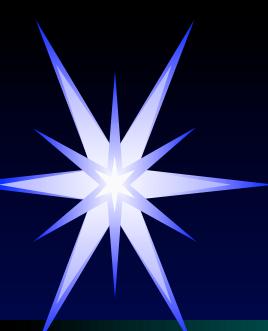
EFNS 2010

SNEMA konsensus 2014

2:a linje terapi hos barn

- Azatioprin
- Mycophenolate
- Cyklosporin
- Rituximab





Pulsad Steroidbehandling vid CIDP

Ökad sannolikhet att uppnå remission!?

Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial

Ivo N van Schaik, Filip Eftimov, Pieter A van Doorn, Esther Brusse, Leonard H van den Berg, W Ludo van der Pol, Catharina G Faber, Joost CH van Oostrom, Oscar J M Vogels, Rob D M Hadden, Bert U Kleine, Anouk G W van Norden, Jan J G M Verschuuren, Marcel G W Dijkgraaf, Marinus Vermeulen

Lancet Neurol 2010; 9: 245–53

Intravenous immunoglobulin versus intravenous methylprednisolone for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a randomised controlled trial

Eduardo Nobile-Orazio, Dario Cocito, Stefano Jann, Antonino Uncini, Ettore Beghi, Paolo Messina, Giovanni Antonini, Raffaella Fazio, Francesca Gallia, Angelo Schenone, Ada Francia, Davide Pareyson, Lucio Santoro, Stefano Tamburin, Roberta Macchia, Guido Cavaletti, Fabio Giannini, Mario Sabatelli, for the IMCTrial Group*

Lancet Neurol 2012; 11: 493–502



IMC trial- *IVMp vs. IVIg*

IVMp [Solumedrol]

(2g, var 4:e vecka i 6m)

IVIg

(2g/kg, var 4:e vecka i 6m)

CIDP responders:

- IVIg: 88%
- IVMp: 62%

Remission uppnåd bland responders (6 mån efter avslutad studie):

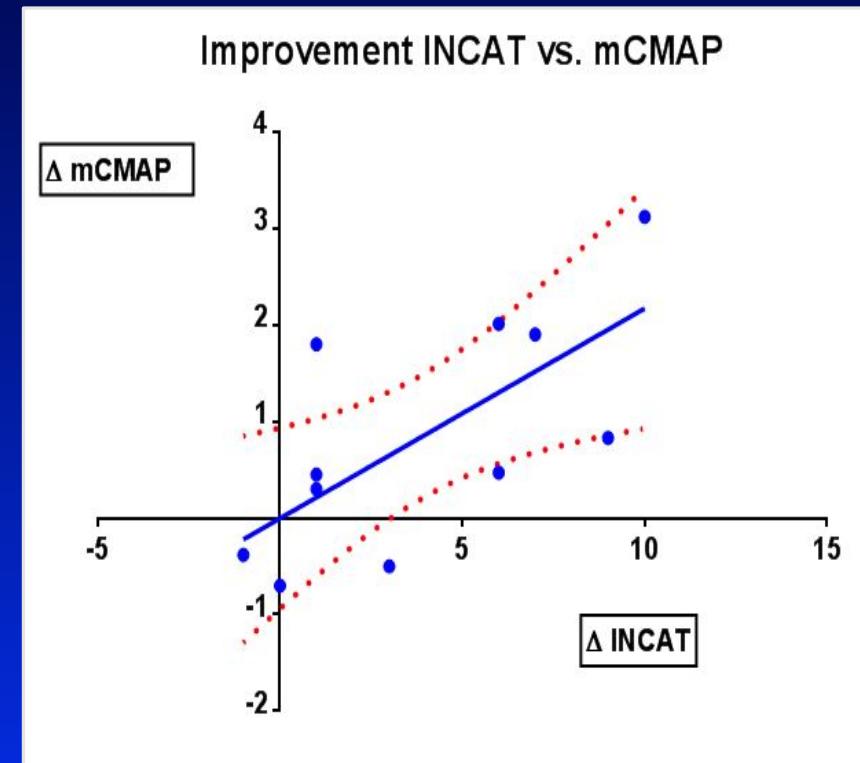
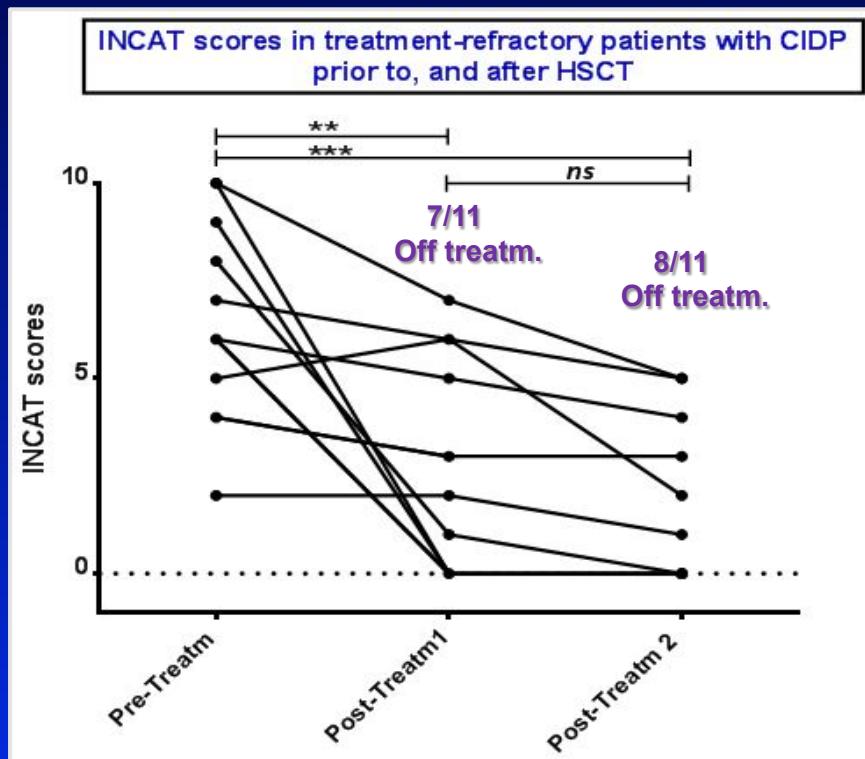
- IVIg: 62%
- IVMp: 100%

Tolerabilitet:

- IVIg: Hyperglykemi 4%; Hypertoni 8%; viktuppgång 0%
- IVMp: Hyperglykemi 8%; Hypertoni 14%; viktuppgång 8%

HSCT av 11 svenska patienter med terapi-refraktär CIDP

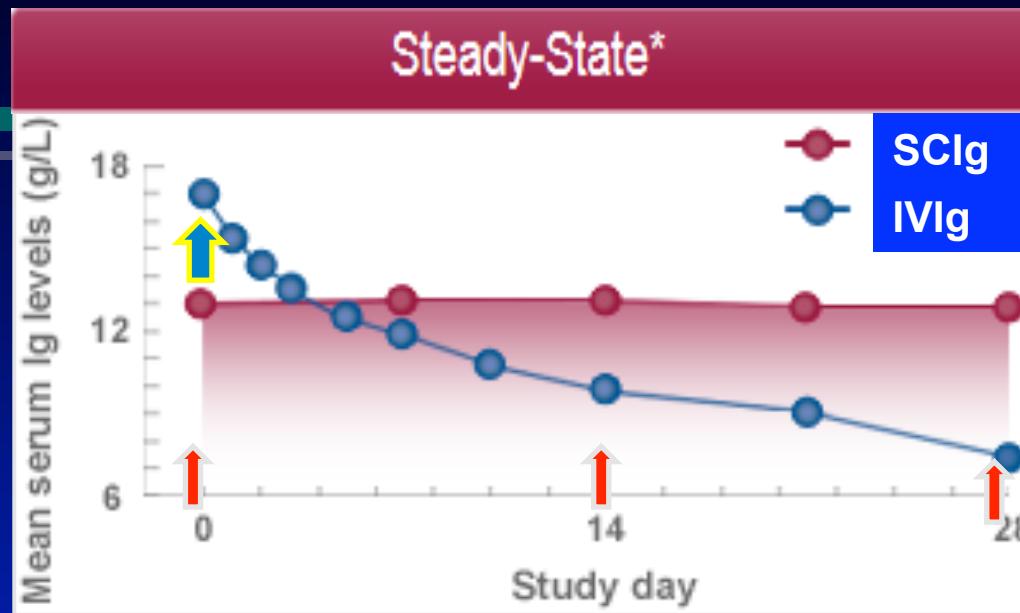
Behandlingscentra Umeå, Uppsala, Stockholm & Göteborg



Pre-treatment = 2-6 m prior to HSCT
Post-treatm. 1 = 4m (*median*) after HSCT
Post-treatm. 2 = 28m (*median*) after HSCT

Pre-treatment = 4.5m prior to HSCT
Post-treatment = 4m after HSCT

Hembehandling med **Subkutan Ig - SC Ig**



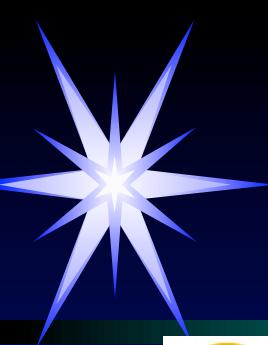
Fördelar med SC Ig vid beh av kronisk inflam neuropati

- En stabilare s-IgG koncentration än IV Ig
- Mindre hyperviskositetsbiverkningar
- Lägre risk för end-of-dose försämring mellan kuror
- Ny beredning av SC Ig med enzymatisk för-behandling kan ges var 4(6):e vecka





450ml HyQvia



Systematisk uppföljning



Svenska
neuroregister

Start

Om oss

Forskning

Utbildning

Dokument

Kontakt



sök på sidan

Epilepsi

Inflammatorisk
polyneuropati

Motorneuronsjukdom

Multipel skleros

Myastenia gravis

Narkolepsi

Parkinsons sjukdom

Svår neurovaskulär
huvudvärk



Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister med syfte att göra den neurologiska sjukvården likvärdig och högkvalitativ samt att säkerställa att behandlingsriktlinjer följs.

Svenska neuroregister finns representerad i samtliga landsting och alla sjukhus där neurologisk vård bedrivs och blir basen för den nationella neurologiska forskningen.

▼ LOGGA IN (välj webbtjänst)

sök på sidan

Nyheter

Nu fungerar inloggningen i registret igen!

2015-04-01

Nu kan du även registrera i registret för motorneuronsjukdomar

2015-02-04

Förbättringsarbete med stöd av kvalitetsregister!

2015-02-02

Aktuell grafik

Registrerade patienter och besök i Svenska neuroregister

Länkar

Allmänna länkar

Dokument

Allmänna dokument

Inflammatorisk Polyneuropati Registret

för: *GBS, CIDP, MMN och PDN*



Basdata

ID:	11002
Personnummer:	19121212-gbs
Förnamn:	
Efternamn:	
Registreringsdatum:	2011-09-29
Center:	Huddinge
PAL:	
Patientsamtycke:	Nej
Redigera basdata	

MMN - Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)

Debutdatum	2015-02-02	2m 7d
Datum för diagnos	2015-02-09	1m 31d
Redigera diagnos		

PDN - IgM paraproteinemisk demyeliniseringande neuropati (PDN)

Debutdatum	2014-12-03	4m 6d
Datum för diagnos	2014-12-03	4m 6d
Redigera diagnos		

CIDP - Kronisk Inflammatorisk Demyeliniseringande Polyneuropati (CIDP)

Debutdatum	2013-01-21	2år 2m 19d
Datum för diagnos	2015-02-02	2m 7d
Redigera diagnos		

Pågående behandling

[Besök](#) 3 [Behandling](#) [EFNS \(CIDP\)](#) 1 [EFNS \(MMN\)](#) [EFNS \(PDN\)](#) [INCAT](#) 5 [RODS \(CIDP/PDN\)](#) 3 [RODS \(MMN\)](#) [Lab](#) [CSF](#) [Neurofys GBS](#) 13 [Arbetsförmåga](#) 2 [Biverkan](#)

[Skapa nytt](#)

Besöksdatum	Vårdgivare	Handdynamometer [Jamar] – Vänster, kg	Handdynamometer [Jamar] – Höger, kg
2015-02-19	RP	20	15
2013-04-09	RP		
2012-12-17	Claes Östlund		

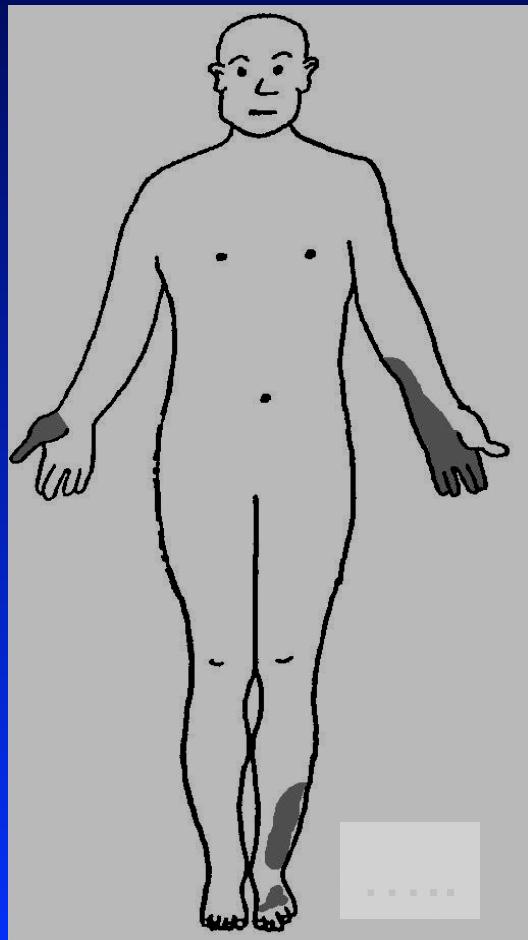
Översikt - GBS

Mätvärden: GBS disability score, EFNS (CIDP), INCAT Score, Handdynamometer [Jamar] - Vänster, Handdynamometer [Jamar] - Höger, gbs_rods_cidp_calc, gbs_gbs

Tidsspann: 2012-10-18 - 2015-06-08 Urvalsperiod: 6 månader 1 År 2 År Senaste året Samtliga



Multifokala sensorimotoriska neuropatier



Mononeuritis multiplex

Axonal, smärtsam
vaskilit eller diabetes

MADSAM

Multifocal Acquired Demyelinating
Sensory and Motor Neuropathy
Demyeliniseraende, +/- smärta
Atypisk CIDP

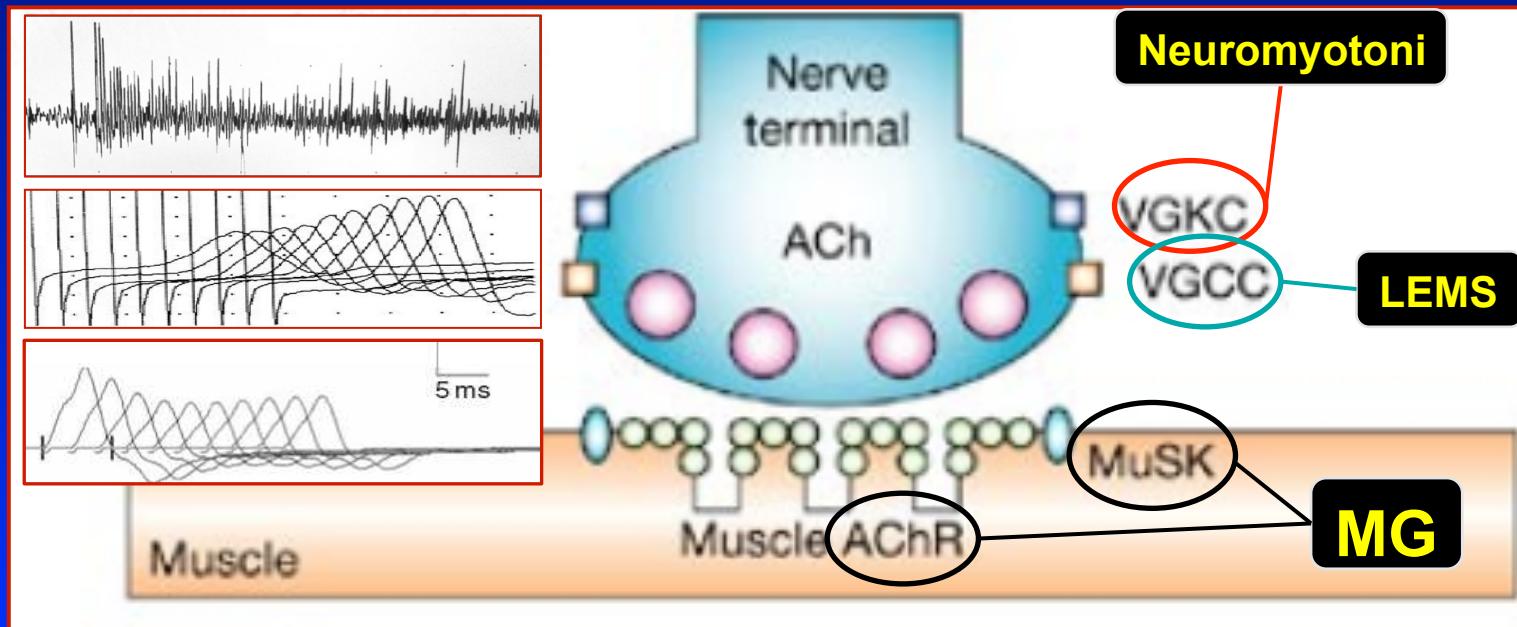
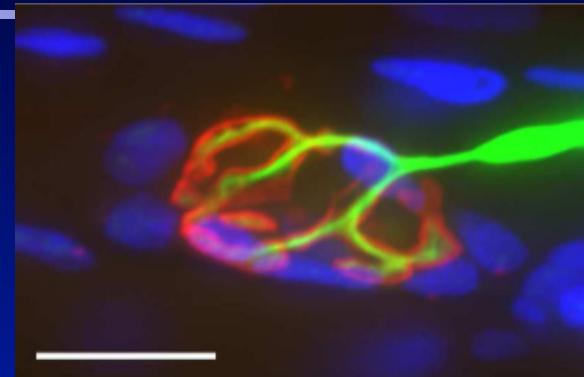
HNPP

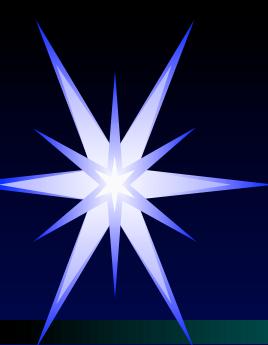
Hereditary Neuropathy with a
Liability to Pressure Palsies
Demyeliniseraende, ej smärta



3Datelier.com

Autoimmunitet vid neuromuskulära synapsen





Lambert Eaton Myasteni (LEMS)

Voltage-Gated Calcium Channels

- P/Q type i muskel
- N-type i autonomiska ganglier

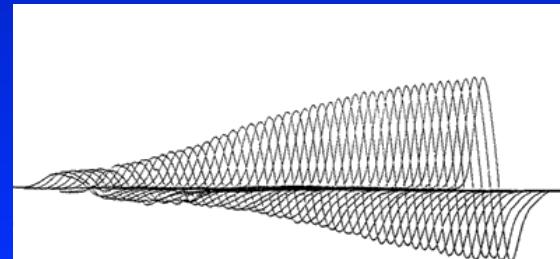
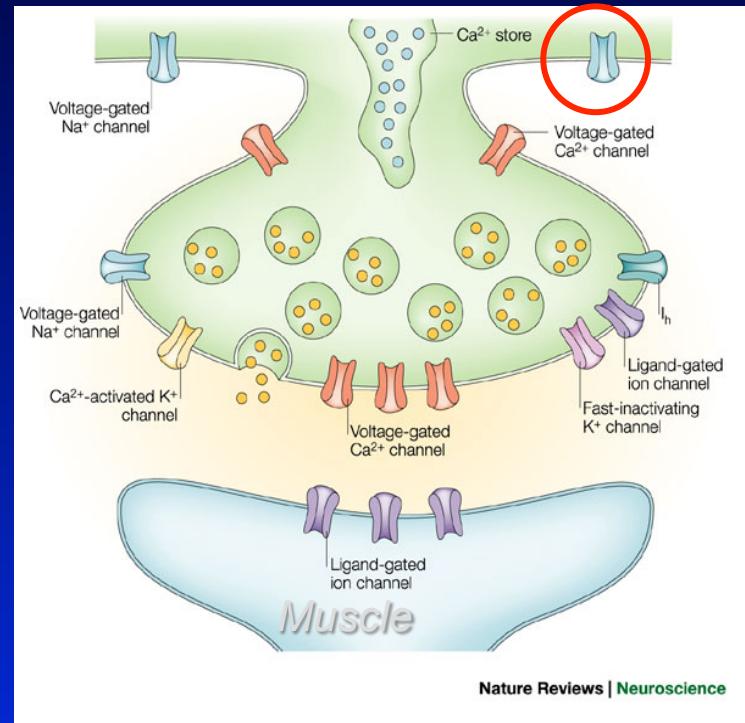
S-VGCC antikroppar hos 80-100%

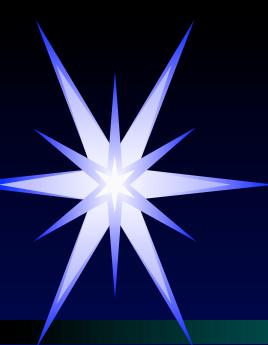
- Proximal muskelsvaghet (+ smärta)
- Ringa/inga okulobulbära symtom
- Muntorrhet
- RNS 20-50 Hz: Facilitation

Neoplasm (SCLC) hos 60%

Behandling: 3,4-Diaminopyridine

- Onkologisk terapi
- Immunoterapi





Myastenia Gravis

Definition: - Onormal muskulär uttröttbarhet vid fysisk ansträngning
- Lindras av vila och kolinesterashämmare

Mortalitet: Obehandlad 50% på 10 år

Incidens: 1-2 / 10^5 .år

Prevalens: 15 / 10^5 ; 10% av MG patienter är <10år

Debutålder oftast vid 20 - 40 åå (ffa kvinnor), och efter 50 -60 åå (ffa män)