Protocolo de manejo clínico de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP)

Documento de consenso

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN 3
2. OBJETIVO Y FINALIDAD 3
3. METODOLOGÍA 4
4. GRUPO DE EXPERTOS 4
5. MANEJO ACTUAL DE LA CIDP 5
5.1. DIAGNÓSTICO 5
5.2. MONITORIZACIÓN Y SEGUIMIENTO 7
5.3. TRATAMIENTO 10
5.3.1 TRATAMIENTO CON CORTICOSTEROIDES 10
5.3.2 TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS 11
5.3.3 TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS SUBCUTÁNEAS 12
5.3.4 TRATAMIENTO CON RECAMBIO PLASMÁTICO 12
5.3.5 OTROS TRATAMIENTOS 13
5.3.6 EFGARTIGIMOD ALFA 13
5.3.7 ALGORITMO DE TRATAMIENTO 15
6. NECESIDADES NO CUBIERTAS Y PERSPECTIVAS DE FUTURO 18
7. BIBLIOGRAFÍA 19
8. ANEXO I: SEÑALES DE ALERTA QUE SUGIEREN OTRO DIAGNÓSTICO DIFERENTE A CIDP 21
9. ANEXO II: DEFINICIONES ASOCIADAS A LA CIDP 22
10. ANEXO III: PUNTUACIÓN DE LAS ESCALAS DE SEGUIMIENTO UTILIZADAS EN LOS ENSAYOS DE CIDP 24

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP, por sus siglas en inglés) es una **enfermedad autoinmune rara, crónica y potencialmente grave, que suele presentar una evolución progresiva o recurrente, y que afecta al sistema nervioso periférico** (1-3). En esta dolencia, el sistema inmunitario reconoce incorrectamente y ataca las estructuras de los nervios periféricos. Se caracteriza por una respuesta inflamatoria **mediada por células T y B, activación del complemento, y autoanticuerpos que causan desmielinización segmentaria, lisis de mielina y degeneración axonal secundaria, provocando debilidad muscular y alteraciones sensitivas** (1, 3).

La CIDP constituye un síndrome clínicamente heterogéneo que, según las **guías internacionales de la *European Academy of Neurology* (EAN) y la *Peripheral Nerve Society* (PNS)** de 2021 (1), se clasifica en dos grandes categorías: CIDP típica y variantes de CIDP. La CIDP típica constituye el 68% de los casos (4) y se manifiesta con debilidad muscular progresiva, simétrica, de distribución proximal y distal, pérdida sensitiva y disminución o abolición de los reflejos musculares profundos, con una evolución superior a ocho semanas (1, 5). En las variantes de CIDP se incluyen las formas focal/multifocal, distal, motora o sensitiva. Es esencial identificar de manera temprana cada variante de CIDP, ya que pueden requerir abordajes diagnósticos y terapéuticos distintos (1).

En general, **el manejo de la CIDP requiere un abordaje terapéutico individualizado**, adaptado a las características clínicas y necesidades específicas de cada paciente. El principal objetivo del tratamiento es la mejoría de la enfermedad, junto con el control de los síntomas que generan limitación funcional para el paciente (6). En cuanto a las opciones terapéuticas disponibles recogidas en las guías actuales, el tratamiento de la CIDP incluye corticosteroides, inmunoglobulinas intravenosas (IVIgs) y subcutáneas (SCIgs), así como recambio plasmático. Estos tratamientos pueden presentar algunas limitaciones, como la aparición de efectos adversos a corto y largo plazo, y posibles contraindicaciones. Adicionalmente, por su naturaleza de producto hemoderivado y de administración hospitalaria, las IVIgs pueden verse influenciadas por factores de disponibilidad y organización asistencial. Finalmente, el recambio plasmático es un procedimiento que requiere una infraestructura especializada y personal con experiencia por lo que su uso no está disponible en todos los hospitales. Además, la respuesta terapéutica para todos ellos es variable, con un porcentaje de pacientes refractarios del 15-20% (7-9).

Persisten **necesidades no cubiertas en el manejo de la CIDP** debido a su baja prevalencia, la complejidad diagnóstica y la ausencia de terapias curativas eficaces y bien toleradas para todos los perfiles de pacientes. Además, en España no existen actualmente protocolos terapéuticos estandarizados ni guías clínicas nacionales que definan de manera específica su abordaje.

2. OBJETIVO Y FINALIDAD

Este documento de consenso ha sido elaborado por expertos españoles en el manejo de la CIDP, con el propósito de establecer un protocolo de manejo que sirva de referencia para los clínicos en la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas relacionadas con la patología y facilite un abordaje homogéneo entre los profesionales sanitarios. El documento integra la evidencia más

reciente y se ajusta a las recomendaciones actuales de la práctica clínica internacional, incluyendo las nuevas opciones terapéuticas aprobadas por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA).

3. METODOLOGÍA

Para el desarrollo de este documento de consenso se ha contado con la participación de 10 expertos con amplia experiencia en el manejo de la CIDP.

Se realizó una revisión de las guías internacionales más recientes en el manejo de la CIDP, elaboradas conjuntamente por la *European Association of Neurology* y la *Peripheral Nerve Society* (EAN/PNS) de 2021 (1), y se elaboró un cuestionario que fue revisado y cumplimentado por el grupo de expertos sobre la epidemiología, el diagnóstico, la monitorización y el tratamiento de la CIDP en España.

Cada uno de los participantes contestó el cuestionario de manera individual en base a su experiencia clínica en el abordaje de estos pacientes.

Posteriormente, los resultados del cuestionario fueron recopilados, analizados y discutidos entre todos los participantes en una primera sesión de discusión en remoto.

Se elaboró una propuesta de protocolo de manejo clínico de la CIDP, que se compartió en una segunda sesión de discusión en remoto en la que se validaron los resultados consolidados sobre las recomendaciones para el diagnóstico, monitorización y tratamiento de estos pacientes.

El protocolo final, revisado y validado por los expertos, se incluye en el presente documento.

4. GRUPO DE EXPERTOS

A continuación, se indica la constitución del panel de diez neurólogos expertos especializados en enfermedades neuromusculares que ha estado involucrado en este trabajo. Todos ellos tienen amplia experiencia clínica en el manejo de la CIDP en España.

Dr. Luis Querol, Servicio de Neurología en el Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Cataluña.

Dr. Carlos Casasnovas, Servicio de Neurología en el Hospital Universitari de Bellvitge, Cataluña.

Dr. Roberto Fernández, Servicio de Neurología en el Hospital Universitario de Donostia, País Vasco.

Dra. Tania García, Servicio de Neurología en el Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Galicia.

Dr. Juan Francisco Gonzalo, Servicio de Neurología en el Hospital Universitario 12 Octubre, Madrid.

Dr. Alejandro Horga, Servicio de Neurología en el Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Dra. Solange Kapetanovic, Servicio de Neurología en el Hospital Universitario Basurto, País Vasco.

Dr. Arnau Llauradó, Servicio de Neurología en el Hospital Universitari Vall d´Hebron, Cataluña.

Dr. Íñigo Rojas-Marcos, Servicio de Neurología en el Hospital Universitario Virgen del Rocío, Andalucía.

Dr. Rafael Sivera, Servicio de Neurología en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Comunidad Valenciana.

5. MANEJO ACTUAL DE LA CIDP

5.1. DIAGNÓSTICO

La CIDP es una enfermedad de **diagnóstico complejo** debido a la **ausencia de biomarcadores diagnósticos específicos**, a su **heterogeneidad** clínica, y a su parecido con otras patologías (ver *Anexo I*) (1, 10). Esta similitud a menudo conduce a **diagnósticos erróneos** y/o a retrasos en la instauración del tratamiento adecuado, lo que puede empeorar la sintomatología del paciente y dar lugar a daño axonal irreversible.

El diagnóstico de la CIDP se basa principalmente en **criterios clínicos y electrodiagnósticos**, orientados a identificar la variante clínica y a descartar diagnósticos diferenciales con otras enfermedades de presentación similar (ver **Figura 1** para el algoritmo diagnóstico de la CIDP) (1).

- **Evaluación de los signos y síntomas de la CIDP (criterios clínicos)** mediante **exploración neurológica** para examinar la debilidad progresiva predominantemente simétrica de las extremidades, las alteraciones sensitivas y evaluar los reflejos musculares, compatibles con una CIDP típica o con alguna de las variantes previamente mencionadas.
- **Criterios electrodiagnósticos** mediante **estudios de conducción nerviosa, tanto motora como sensitiva,** que confirmen la presencia de desmielinización segmentaria en nervios periféricos. Cuando los criterios electrofisiológicos no se cumplen, se recomienda repetir el estudio neurofisiológico o ampliar la evaluación a más nervios y regiones proximales para mejorar la sensibilidad de los criterios electrodiagnósticos (1).

Según las guías internacionales, el proceso diagnóstico de la CIDP se organiza en dos niveles de certeza: “CIDP” y “posible CIDP”. Tras la evaluación clínica y las pruebas electrodiagnósticas, los pacientes que cumplen todos los criterios especificados se clasifican como “CIDP”, mientras que aquellos con características sugestivas pero que no alcanzan los criterios de desmielinización suficientes pueden ser etiquetados como “posible CIDP” y, en algunos casos, ser reclasificados a “CIDP” si se cumplen dos o más criterios de apoyo. Por esta razón, se recomienda el uso de **pruebas diagnósticas adicionales** o **criterios de apoyo** para corroborar el diagnóstico de CIDP en los casos en los que la certeza diagnóstica es sólo de "posible CIDP” (1):

- **Análisis de líquido cefalorraquídeo** para demostrar la elevación de proteínas en ausencia de pleocitosis linfocitaria y para excluir otras enfermedades neurológicas.
- **Técnicas de imagen** (ecografía y resonancia magnética) para evaluar si existe engrosamiento y/o hiperseñal de nervios o raíces nerviosas.
- **Respuesta objetiva al tratamiento** con agentes inmunomoduladores (IVIg, corticosteroides o recambio plasmático) en al menos una escala de discapacidad y una de déficit neurológico**.**

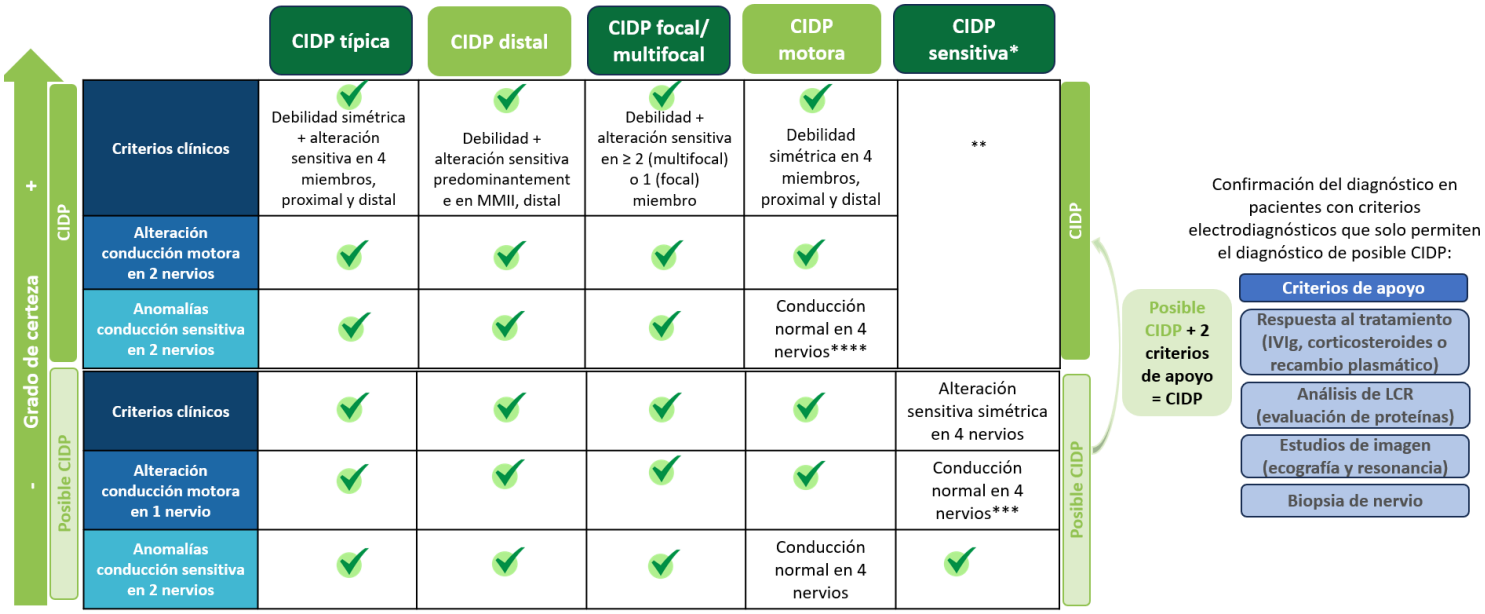
- **Biopsia de nervio,** aunque esta prueba se realiza en casos muy seleccionados si no puede confirmarse el diagnóstico por otros medios o se considera un diagnóstico alternativo, y solo en centros con experiencia**.**

Técnicas diagnósticas **adicionales**, como la detección de gammapatías monoclonales, anticuerpos nodales y paranodales [anti-neurofascina-155 (NF155), anti-contactina-1 (CNTN1), anti-proteína 1 asociada a contactina (Caspr1)], anticuerpos anti-MAG (glicoproteína asociada a la mielina, por sus siglas en inglés)), así como pruebas genéticas para identificar neuropatías hereditarias, pueden aportar información relevante para confirmar el diagnóstico de CIDP y sus variantes o descartar otras patologías que se asemejan a la CIDP como las nodopatías autoinmunes (1).

Para una revisión más exhaustiva del diagnóstico diferencial con otras patologías que se asemejan a la CIDP, ver *Anexo I*. Los autores recomiendan revisar las guías internacionales de la EAN/PNS de 2021 sobre el manejo de la CIDP para una correcta comprensión del proceso diagnóstico, así como los posibles diagnósticos diferenciales (1).

Además, cabe destacar también la existencia de una herramienta de la PNS para facilitar el diagnóstico de la CIDP[1].

Figura 1. Algoritmo diagnóstico de la CIDP



* Para confirmar el diagnóstico clínico de la CIDP sensitiva, se debe cumplir los criterios de conducción sensitiva y presentar conducción motora normal en cuatro nervios. El máximo grado de certeza diagnóstica es posible CIDP sensitiva.
** Si se cumplen los criterios de conducción motora en dos nervios, la certeza diagnóstica aumenta a una CIDP de predominio sensitivo.
*** Cuando la CIDP sensitiva cumple el criterio de conducción motora en un único nervio, se diagnostica como posible CIDP de predominio sensitivo.
**** La CIDP motora con alteraciones en la conducción sensitiva en dos nervios se diagnostica como CIDP de predominio motor.

Abreviaturas: MMSS: miembros superiores; MMII; miembros inferiores; LCR: Líquido cefalorraquídeo; IVIg: inmunoglobulinas intravenosas. Adaptado de (1).

[1] Para más información sobre este recurso para facilitar el diagnóstico de CIDP, consultar aquí: Avo https://live.avomd.io/algo/d483be0c-8701-41e3 No se recomienda para el uso clínico en la Unión Europea.

5.2. MONITORIZACIÓN Y SEGUIMIENTO

A principios de 2025, un grupo de expertos en CIDP convocados por la *GBS-CIDP Foundation International*, propuso una serie de definiciones (ver *Anexo II*) que permiten clasificar a los pacientes con CIDP en función de la evidencia de actividad de su enfermedad (11):

Evidencia de actividad de CIDP [2]

IN-EDA (Inflammatory Neuropathy – Evidence of Disease Activity): *Percepción de empeoramiento por parte del paciente Y un deterioro de la discapacidad, del déficit neurológico o de ambos.*

IN-NEDA 1 (Inflammatory Neuropathy – No Evidence of Disease Activity 1): *Ausencia de percepción de empeoramiento por parte del paciente Y ausencia de deterioro de la discapacidad O ausencia de deterioro del déficit neurológico durante un período de 6 meses o más.*

IN-NEDA 2 (Inflammatory Neuropathy – No Evidence of Disease Activity 2): *Ausencia de percepción de cambios por parte del paciente Y ausencia de deterioro de la discapacidad Y ausencia de deterioro del déficit neurológico durante un período de 6 meses o más.*

En consonancia con estas definiciones, el panel de expertos acordó la siguiente definición de **CIDP activa**:

Paciente con CIDP activa

*Se considera un **paciente con CIDP activa** aquel que **cumple con los criterios de evidencia de actividad en CIDP (IN-EDA).** Asimismo, un paciente que **cumpla con los criterios** de **IN-NEDA 1 o 2** y esté **en tratamiento** también se considera con CIDP activa si presenta una **dependencia terapéutica persistente** (la necesidad del tratamiento debe re-evaluarse de forma periódica de acuerdo con las guías diagnóstico-terapéuticas oficiales)* (1).

Para la monitorización y el seguimiento de los pacientes con CIDP en las consultas de Neurología, las actuales **guías internacionales recomiendan el uso de una serie de escalas o herramientas** que evalúan el grado de discapacidad (INCAT (*Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Disability Score*) y I-RODS (*Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale*)) y del déficit neurológico (MRC *sum score (Medical Research Council sum score)* y la fuerza de prensión) (1). Para consultar con más detalle estas escalas, ver la **Tabla 1** y el *Anexo III*.

Siguiendo la recomendación de las guías de la EAN/PNS de 2021, se debería utilizar al menos una escala de discapacidad y una escala o herramienta de déficit neurológico en cada consulta, aunque, si es posible, los expertos recomiendan el uso de las cuatro escalas o herramientas.

Las guías recogen las diferencias mínimas clínicamente relevantes para cada una de las escalas que se describen a continuación. Adicionalmente, se ha propuesto en la literatura que cuando

[2] Para aplicar estos términos, se requieren los siguientes cambios en la discapacidad y la limitación funcional, salvo que se especifique lo contrario: **I-RODS ≥ 4 puntos (centiles), INCAT ≥ 1 punto, fuerza de prensión medida con vigorímetro ≥ 8 kPa, fuerza de prensión medida con dinamómetro Jamar ≥ 4 kg o 20 %, fuerza de prensión medida con dinamómetro Jamar ≥ 10 % (requiere un promedio de 3 días consecutivos) y puntuación MRC de 60 puntos ≥ 2 puntos**. Además, no debe existir ninguna otra condición que explique mejor los cambios observados en la discapacidad y el déficit neurológico.

el cambio observado en una de estas escalas o herramientas de seguimiento se sitúa en el límite inferior, es recomendable que al menos dos escalas/herramientas independientes muestren mejoría en la misma dirección para considerarlo clínicamente relevante. En cambio, cuando la variación alcanza valores superiores, una única escala/herramienta puede ser suficiente para asumir un cambio significativo (12).

Escalas de discapacidad

- **INCAT**: Se trata de una escala entre 0 y 10 puntos que evalúa la funcionalidad de las extremidades superiores e inferiores. Es la escala de discapacidad más empleada y objetivo principal de la mayoría de los ensayos clínicos en CIDP. Se considera clínicamente relevante un cambio de al menos 1 punto en esta escala.
- **I-RODS:** Cuestionario funcional de resultados informados por el paciente (PRO), compuesto por 24 ítems basado en el modelo Rasch que evalúa actividades de la vida diaria. La puntuación se expresa en percentiles (0–100), siendo una diferencia de 4 puntos percentiles el cambio mínimo clínicamente relevante.

Escalas y herramientas de déficit neurológico

- **MRC *sum score*:** Medida global de la fuerza muscular que suma la evaluación bilateral de grupos musculares de extremidades superiores e inferiores (rango 0–60). Un cambio de ≥2 puntos se considera significativo, siendo ≥4 puntos más específico.
- **Fuerza de prensión:** Evaluada mediante dinamómetro (Jamar) o vigorímetro (Martin), refleja el estado funcional global. Se considera clínicamente relevante un cambio mínimo de 8 kPa a 14 kPa (Martin) o del 10% respecto al valor basal (Jamar) (1).

De manera complementaria, algunos neurólogos reportan el uso de pruebas de monitorización adicionales en consulta, tales como:

- **2MWT** (*2-Minute Walk Test*): Prueba funcional que evalúa la capacidad de marcha y la resistencia midiendo la distancia que una persona es capaz de caminar en dos minutos, a paso habitual, en una superficie plana (13).
- **Test de 10 metros:** Prueba utilizada para valorar la velocidad de la marcha, que consiste en cronometrar el tiempo que tarda el individuo en recorrer una distancia de 10 metros, reflejando su desempeño funcional al caminar (14).
- **TUG** (*Timed Up and Go*): Prueba funcional que permite valorar de forma objetiva el desempeño motor y el equilibrio, así como estimar el riesgo de caídas. Se basa en el registro del tiempo necesario para realizar una secuencia de movimientos que incluye incorporarse desde una silla, desplazarse 3 metros, realizar un giro y volver a sentarse (15, 16).

La **frecuencia de seguimiento** de los pacientes con CIDP debe individualizarse según la gravedad, el grado de discapacidad y la situación terapéutica dentro de un abordaje multidisciplinar coordinado por el neurólogo especialista en enfermedades neuromusculares. En general, se recomienda que los pacientes estables realicen al menos dos visitas anuales, en las que se evalúa la evolución clínica, la respuesta al tratamiento y la necesidad de ajustar o coordinar otras intervenciones terapéuticas. En pacientes inestables o en recaída, el número de visitas deberá individualizarse y variará según las necesidades del paciente. Además, en pacientes que

comienzan a recibir un nuevo tratamiento, se debería evaluar la eficacia de ésste a los 3 meses de iniciarlo para confirmar al menos una respuesta mínima (ver *Anexo III*).

Además del seguimiento por parte del servicio de Neurología, los pacientes que presenten una gammapatía monoclonal deben realizar también controles periódicos en el servicio de Hematología con una frecuencia determinada a criterio del hematólogo.

Por otro lado, dada la discapacidad física asociada a la CIDP, la mayoría de los pacientes requieren tratamiento rehabilitador en centros sanitarios. Este seguimiento incluye rehabilitación funcional, fisioterapia y terapia ocupacional. Además, en algunos casos, los pacientes con CIDP necesitan apoyo psicológico. Sin embargo, el acceso a estos servicios y su continuidad en el tiempo son limitados y heterogéneos entre centros.

Tabla 1. Escalas o herramientas recomendadas durante la monitorización de la CIDP y frecuencia de las consultas de seguimiento

<table>
<tr><th colspan="2">Escalas recomendadas
(monitorización y seguimiento)</th><th>Frecuencia de seguimiento de los pacientes</th></tr>
<tr><td rowspan="2">Escalas de discapacidad
(usar al menos una)</td><td>INCAT
(DMIC: ≥ 1 punto)</td><td rowspan="4">▪ Pacientes con CIDP estable: se recomiendan al menos 2 visitas anuales (cada 6 meses) al neurólogo
▪ Pacientes con CIDP inestable o en recaída: se debe individualizar la frecuencia de seguimiento
▪ Además, en pacientes que presentan gammapatía monoclonal, se recomienda también seguimiento en hematología, con una frecuencia a determinar por el clínico</td></tr>
<tr><td>I-RODS
(DMIC: ≥4 puntos percentiles)</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Escalas y herramientas de déficit neurológico
(usar al menos una)</td><td>MRC sum score
(DMIC: ≥2 puntos (≥4 puntos más específico))</td></tr>
<tr><td>Fuerza de prensión
(DMIC: 8–14 kPa (Martin) o ≥10% del valor basal (Jamar))</td></tr>
<tr><td colspan="3">Herramientas adicionales recomendadas</td></tr>
<tr><td colspan="3">2MWT</td></tr>
<tr><td colspan="3">Test de 10 metros</td></tr>
<tr><td colspan="3">TUG</td></tr>
<tr><td colspan="3">Consultas adicionales recomendadas</td></tr>
<tr><td colspan="3">Rehabilitación y/o fisioterapia</td></tr>
<tr><td colspan="3">Terapia ocupacional</td></tr>
</table>

Apoyo psicológico

Abreviaturas: INCAT: Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Disability Score, I-RODS: Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale, MRC: Medical Research Council, DMIC: Diferencia Mínima Clínicamente Importante, CIDP: Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica , 2MWT: 2-Minute Walk Test, TUG: Timed Up and Go.

5.3. TRATAMIENTO

El **objetivo terapéutico** en la CIDP se basa en alcanzar una respuesta óptima a un determinado tratamiento, entendida como una recuperación lo más cercana posible al estado funcional previo del paciente, excluyendo posibles secuelas. Dada la naturaleza disinmune e inflamatoria de la CIDP, el tratamiento debe traducirse en una mejoría inequívoca del paciente respecto a su estado sin tratamiento. Una vez conseguida una respuesta óptima *(ver Anexo III),* el objetivo del tratamiento es mantener ese nivel de respuesta. Si tras el comienzo de un tratamiento no se produce al menos una respuesta mínima del paciente, se considera que el objetivo terapéutico no se ha cumplido, incluso aunque se pudiera pensar que el tratamiento ha detenido la progresión.

Sobre esta base, se considera **tratamiento óptimo** aquel que demuestra eficacia frente a la actividad de la CIDP, alcanzando una estabilización o mejora funcional sostenida, que presenta un perfil de seguridad y tolerabilidad aceptable, caracterizado por una incidencia mínima de efectos adversos, y que permite mantener la mejor calidad de vida posible para el paciente.

Cuando estas condiciones no se cumplen, el tratamiento pasa a considerarse **subóptimo**. Esto ocurre cuando no se logra un control adecuado de la actividad de la enfermedad, lo que puede manifestarse como una respuesta clínica parcial, la aparición de fluctuaciones o recaídas, o la progresión del déficit neurológico o de la discapacidad. Del mismo modo, un tratamiento también se considera subóptimo cuando, a pesar de mostrar eficacia clínica, se asocia a efectos adversos graves o repercute de forma significativa en la calidad de vida del paciente.

El **abordaje terapéutico** de la CIDP viene definido en las **guías internacionales de la EAN/PNS** de 2021 (1). Se recomienda en primer lugar un tratamiento de inducción, basado en IVIg, corticosteroides (orales o intravenosos, diarios o en pulsos), o, en menor medida, recambio plasmático. Cuando se observa mejora objetiva con el tratamiento de inducción, el tratamiento de mantenimiento se basa en el uso de corticosteroides, IVIg o SCIg, y en casos graves o refractarios, el recambio plasmático. Otros tratamientos inmunosupresores como rituximab, micofenolato, azatioprina y ciclosporina o ciclofosfamida se emplean fuera de ficha técnica, y se recomiendan para pacientes refractarios a los tratamientos anteriores, o como tratamientos añadidos para reducir la dosis y/o frecuencia de corticosteroides o IVIg.

Además, en junio de 2025 la Comisión Europea autorizó la comercialización del inhibidor del FcRn efgartigimod alfa (Vyvgart®, de ahora en adelante 'efgartigimod') en Europa, como monoterapia para el tratamiento de pacientes adultos con CIDP activa progresiva o en recaída, tras un tratamiento previo con corticosteroides o inmunoglobulinas (17). También se ha publicado su Informe de Posicionamiento Terapéutico por la AEMPS (18).

TRATAMIENTO CON CORTICOSTEROIDES

Situaciones de uso:

Según el panel de expertos, se recomienda el tratamiento con **corticosteroides** en pacientes que presenten formas **menos graves** de CIDP y que no presenten contraindicaciones ni comorbilidades relevantes, como la osteoporosis o la diabetes. Esto se debe a que su efectividad tiene lugar principalmente a **largo plazo**, en comparación con las IVIg que tienen una mayor rapidez de acción (19).

También se recomiendan ante la ausencia de respuesta o toxicidad a las IVIg (1), o en aquellos pacientes en los que **no esté recomendado el uso de IVIg**.

Las guías indican que los pacientes con CIDP motora pueden empeorar con corticosteroides, por lo que en estos casos no se recomienda como primera línea, y se valoran alternativas como las IVIg (1).

Fármacos recomendados y posología:

Los corticosteroides, acorde con lo estipulado en las guías internacionales, se pueden utilizar tanto como tratamiento de inducción como de mantenimiento.

- La **prednisona oral** se administra típicamente a dosis de **60 mg al día**, con un **descenso gradual según la respuesta clínica**, durante **6 a 8 meses**. Se podría iniciar con dosis más altas (**1–2 mg/kg/día**), aunque no hay evidencia de mayor eficacia (1).
- Una alternativa es el **tratamiento en pulsos**, que puede realizarse con **dexametasona oral 40 mg/día durante 4 días al mes** o **metilprednisolona IV 500 mg/día durante 4 días al mes**, generalmente durante **6 meses** (1). Este esquema permite inducir remisiones más prolongadas, una acción más rápida y presentar menos efectos secundarios que el régimen diario, como demuestran algunos estudios (20).

Monitorización y desescalada:

Después de iniciar tratamiento, se recomienda monitorizar la respuesta clínica a los 3 meses y realizar reducciones periódicas de dosis para evaluar la remisión y reducir el riesgo de contraindicaciones asociadas al uso de corticosteroides. Además, se sugiere asociar suplementos de calcio y bisfosfonatos para prevenir complicaciones óseas, así como realizar controles glucémico-dietéticos y de tensión arterial debido al riesgo de hiperglucemia, que podría actuar como un factor etiológico adicional de polineuropatía (1, 21).

5.3.1 TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

Situaciones de uso:

Se recomienda el uso de **IVIg** en aquellos pacientes en los que se busque una **respuesta rápida** o en los que **no esté recomendado el uso de corticosteroides**, como sería los pacientes con CIDP motora, pacientes embarazadas, de edad avanzada o con comorbilidades relevantes, como la diabetes o la osteoporosis (1).

Fármacos recomendados y posología:

Las IVIg, acorde con lo estipulado en las guías internacionales, se pueden utilizar tanto como tratamiento de inducción como de mantenimiento.

- Como **tratamiento de inducción**, la dosis total habitual de IVIg es de 2 g/kg, dividida en 2 a 5 días. Dado que no todos los pacientes responden a un primer ciclo, pueden ser necesarias varias administraciones para determinar que la IVIg es ineficaz. La experiencia clínica indica que un segundo ciclo de 2 g/kg unas semanas después del primero puede ser suficiente para decidir si la IVIg es ineficaz (1).
- Como **tratamiento de mantenimiento**, la dosis y frecuencia deben ajustarse individualmente según la respuesta al fármaco. En ensayos clínicos, la dosis más común es de 1 g/kg cada 3 semanas. En práctica clínica, las guías recomiendan reducir la dosis/frecuencia a la mínima dosis efectiva (p. ej., 0,4–1 g/kg cada 2–6 semanas) aunque frecuentemente se necesita aumentar la dosis o acortar el intervalo de tratamiento si el paciente presenta empeoramiento de la enfermedad antes de la siguiente infusión (1).

Monitorización y desescalada:

Se recomienda revisar periódicamente la posibilidad de reducir dosis (por ejemplo, 25% por infusión), alargar intervalos o suspender tratamiento, inicialmente cada 6–12 meses y luego cada 1–2 años (1).

5.3.2 TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS SUBCUTÁNEAS

Situaciones de uso:

Las **SCIg** están indicadas como **tratamiento de mantenimiento** en pacientes con CIDP previamente respondedores a IVIg, como alternativa a las IVIg (1).

Son especialmente útiles en pacientes con enfermedad estable que prefieren la autoadministración domiciliaria, desean evitar el acceso venoso o presentan efectos adversos sistémicos con IVIg (1).

Fármacos recomendados y posología:

En ensayos clínicos, las SCIg se han estudiado como tratamiento de mantenimiento en pacientes con CIDP a **unas dosis de 0,2–0,4 g/kg/semana. Sin embargo, en la práctica clínica** se recomienda utilizar una **dosis equivalente (1:1) a la dosis media previa de IVIg,** con ajustes posteriores según la respuesta clínica (1). En cuanto a la frecuencia de administración, pueden utilizarse esquemas semanales o incluso con frecuencias superiores (hasta mensuales), como en el caso de las formulaciones facilitadas (22).

Monitorización y desescalada:

Durante el seguimiento, la dosis debe individualizarse en función de la respuesta clínica y la tolerancia. En pacientes estables, se aconseja intentar una reducción progresiva de dosis para identificar la mínima dosis eficaz. Si se requieren dosis elevadas (>20–30 g por infusión), pueden fraccionarse las administraciones, aumentar la frecuencia o emplear múltiples puntos de inyección (1).

5.3.3 TRATAMIENTO CON RECAMBIO PLASMÁTICO

Situaciones de uso:

El **recambio plasmático** se emplea habitualmente como **tratamiento de inducción** (1). Según los expertos, en la práctica clínica habitual se podría emplear de manera puntual como tratamiento

de mantenimiento en pacientes no respondedores o con intolerancia al resto de alternativas terapéuticas.

Otras situaciones clínicas de uso sugeridas por los expertos serían en pacientes graves, hospitalizados, que necesiten una respuesta rápida, o como tratamiento de rescate cuando no funcionen el resto de las alternativas terapéuticas disponibles.

Posología:

La posología inicial habitual consiste en **5 sesiones de recambio plasmático distribuidas en 2 semanas** (1). No obstante, pueden realizarse más sesiones si se considera necesario.

Monitorización y desescalada:

Posteriormente, la **frecuencia de los recambios debe individualizarse** según la respuesta clínica (1).

5.3.4 OTROS TRATAMIENTOS

Las guías de la EAN/PNS de 2021 recomiendan el uso de algunos tratamientos adicionales para pacientes refractarios a los tratamientos anteriores o como tratamientos añadidos, aunque su eficacia es limitada, se usan fuera de ficha técnica, y pueden asociarse a efectos secundarios relevantes (1):

- Fármacos que podrían valorarse en la inducción en casos **refractarios a tratamientos anteriores**: ciclofosfamida, ciclosporina o rituximab[3].
- **Ahorradores de inmunoglobulinas o corticosteroides en tratamiento de mantenimiento:** inmunosupresores como la azatioprina, el micofenolato mofetilo o la ciclosporina.
- **No se recomiendan**, por falta de evidencia suficiente y potencial riesgo, alemtuzumab, bortezomib, etanercept, interferón alfa, natalizumab, tacrolimus, metotrexato, fingolimod e interferón beta-1a, entre otros.

5.3.5 EFGARTIGIMOD ALFA

Descripción:

Efgartigimod es un fragmento Fc diseñado para aumentar la afinidad con el receptor neonatal para el Fc (FcRn). Efgartigimod se une al FcRn, lo que provoca una reducción de los niveles de IgG circulantes, incluidos los anticuerpos IgG patogénicos.

Efgartigimod tiene designación de medicamento huérfano por la EMA y está indicado[4] como monoterapia para el tratamiento de pacientes adultos con CIDP activa progresiva o en recaída tratados previamente con corticosteroides o inmunoglobulinas (17).

Situaciones de uso:

[3] No obstante, rituximab demostró no ser superior a placebo en un ensayo multicéntrico aleatorizado en pacientes con CIDP (Nobile-Orazio et al., 2025).

[4] Efgartigimod también se encuentra indicado como complemento de la terapia estándar para el tratamiento de pacientes adultos con miastenia gravis generalizada (MGG) con anticuerpos positivos frente a receptores de acetilcolina (AChR).

Se recomienda el uso de efgartigimod **en línea con la indicación aprobada** para su uso en CIDP, en pacientes adultos con CIDP activa progresiva o en recaída **tratados previamente con corticosteroides o inmunoglobulinas** (17, 18).

Dada la experiencia limitada con el uso de efgartigimod en el momento de elaboración de este documento en España y la heterogeneidad de la población de pacientes estudiada en el ensayo clínico pivotal[5], el panel de expertos ha propuesto unos posibles escenarios **de uso de efgartigimod** en la práctica clínica, en consonancia con las **recomendaciones de otros expertos internacionales** y la **indicación aprobada por la EMA y la AEMPS (18, 23, 24)**. Estas posibles situaciones de uso se pueden consultar a continuación (**Tabla 2**).

Tabla 2. Posibles situaciones de uso de efgartigimod en la práctica clínica

Posibles situaciones de uso de efgartigimod en práctica clínica: *
▪ Pacientes que presentan **respuesta parcial o insuficiente** a los tratamientos convencionales, en los que persiste evidencia de actividad de la enfermedad a pesar del tratamiento
▪ Pacientes **refractarios a tratamientos previos**
▪ Pacientes que puedan requerir o sean actualmente **dependientes de dosis altas y/o de una elevada frecuencia de administración de corticosteroides o inmunoglobulinas, o ciclos de recambio plasmático**, incluyendo aquellos que presenten déficit neurológico y/o discapacidad antes de la siguiente administración
▪ Pacientes con **fluctuaciones de la respuesta o del control de síntomas asociadas a los ciclos de tratamiento**
▪ Pacientes que han **discontinuado terapias previas por distintos motivos** pero que posteriormente requieran la reanudación de una terapia inmunomoduladora
▪ Pacientes que presentan **efectos secundarios clínicamente relevantes** asociados a las terapias, que justifiquen el cambio a otra alternativa terapéutica desde un punto de vista de **seguridad y tolerabilidad**
▪ Pacientes con **intolerancia o contraindicación al uso de inmunoglobulinas o corticosteroides**, **o al recambio plasmático**, por ejemplo, debido a comorbilidades como diabetes, osteoporosis, hipertensión arterial o a complicaciones con la colocación del catéter venoso central
▪ Pacientes en los que la terapia actual suponga un **reto logístico** (en especial los pacientes con movilidad limitada) **o impacto significativo en el estilo de vida** en términos de **conveniencia y calidad de vida**

*Nota: Estos posibles escenarios de uso representan situaciones potenciales en las que podría contemplarse el uso de efgartigimod según la opinión del panel de expertos en base a la interpretación de los datos del estudio clínico, de la indicación autorizada y del posicionamiento del Informe de Posicionamiento Terapéutico (18).

Posología:

Según su Ficha Técnica (17), la dosis recomendada de efgartigimod en CIDP es de **1.000 mg** (**jeringa precargada**), que se debe administrar por **vía subcutánea en inyecciones semanales**. El tratamiento se inicia con una pauta de una dosis semanal y puede ajustarse a cada dos semanas según la evaluación clínica. En caso de empeoramiento de los síntomas, se debe reanudar la

[5] ADHERE fue el ensayo pivotal de fase II en el que se evaluó efgartigimod alfa en CIDP.

administración de inyecciones una vez a la semana. Este fármaco puede **administrarse en casa** tanto por un paciente como un cuidador tras una formación adecuada.

En el caso de los pacientes que están realizando un cambio de tratamiento para la CIDP, el tratamiento con efgartigimod se debe iniciar preferiblemente antes de que el efecto clínico de estos tratamientos previos empiece a disminuir (17).

Recientemente, se han publicado unas **recomendaciones de uso de efgartigimod** en práctica clínica por un grupo de expertos alemanes que aportan sugerencias para la transición de las terapias convencionales a efgartigimod. Según estas recomendaciones, en el caso de los corticosteroides, la monoterapia con **efgartigimod puede iniciarse incluso si éstos no se han suspendido por completo.** Los corticosteroides deben reducirse tan rápidamente como se considere clínicamente factible y, finalmente, suspenderse, a criterio médico. Esto debe hacerse con el fin de garantizar que la fase de tratamiento combinado sea lo más corta posible (23). En el caso de IVIg y SCIg, el tiempo recomendado para realizar la transición a efgartigimod es de **7 días desde la última administración de IVIg/SCIg** (23). En el caso del recambio plasmático, puede ser aconsejable desde el punto de vista farmacocinético iniciar efgartigimod **entre 1 y 5 días después de la última sesión de plasmaféresis** (23).

Monitorización:

La evolución clínica de los pacientes tratados con efgartigimod se debe evaluar de manera consistente con la de otras terapias, considerando su situación clínica mediante escalas validadas de discapacidad y déficit neurológico. Estas evaluaciones deberán realizarse antes del inicio del tratamiento y en los meses posteriores, con el objetivo de monitorizar la eficacia y seguridad del fármaco.

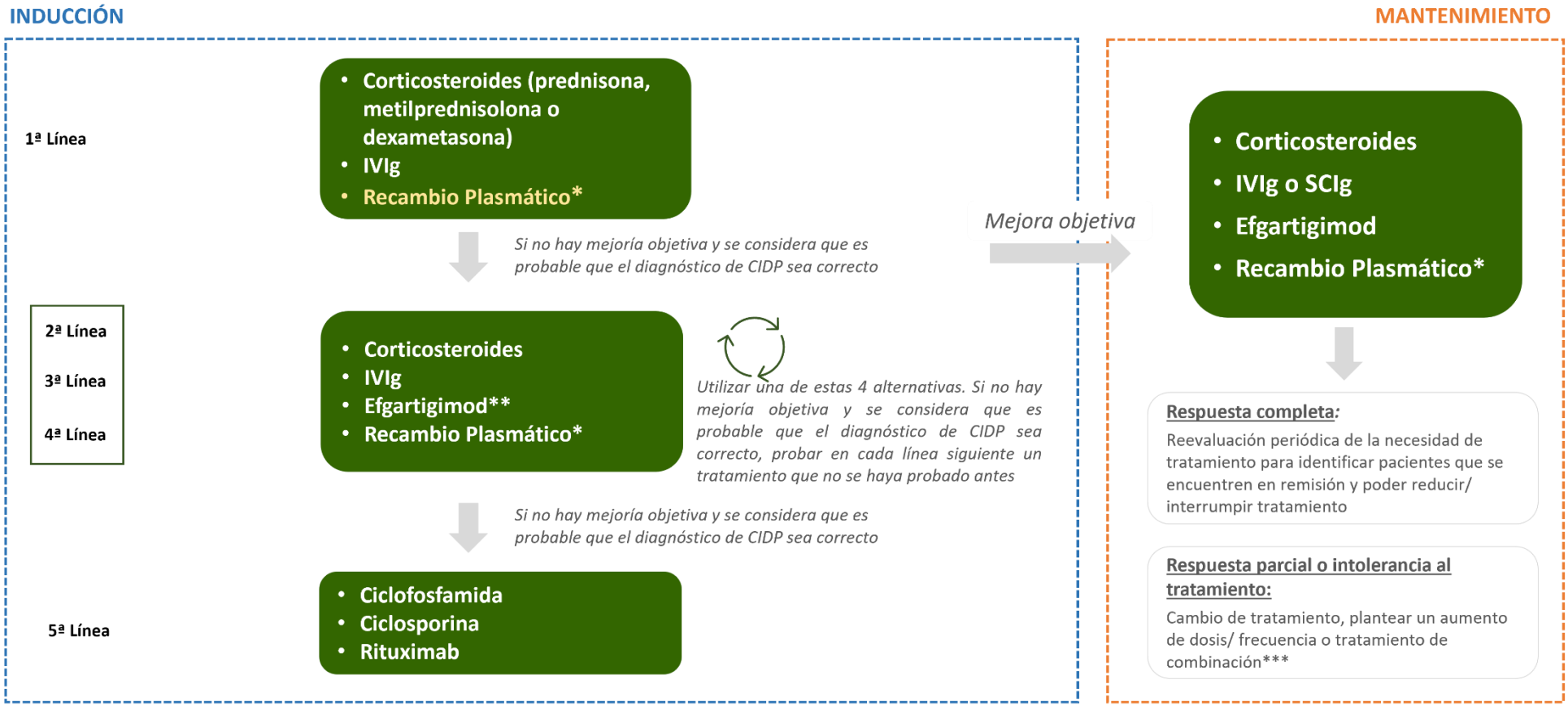
Según la Ficha Técnica del fármaco la respuesta clínica suele alcanzarse a los 3 meses del inicio del tratamiento con efgartigimod por vía subcutánea y se debe considerar la evaluación clínica entre 3 y 6 meses después de iniciar el tratamiento para evaluar su efecto y a intervalos regulares a partir de entonces (17). Los expertos recomiendan **evaluar la eficacia clínica a los 3 meses** con el fin de objetivar por lo menos una respuesta mínima en pacientes inestables o un mantenimiento de la respuesta en caso de pacientes estables. Asimismo, se recomienda un seguimiento clínico estrecho mensual al inicio del tratamiento con efgartigimod para evaluar la eficacia y seguridad del fármaco, que podrá espaciarse a intervalos de 3 meses una vez comprobada la respuesta clínica esperada.

5.3.6 ALGORITMO DE TRATAMIENTO

El algoritmo de tratamiento propuesto para la CIDP, mostrado en la **Figura 2,** incorpora las recomendaciones de las guías de la EAN/PNS 2021 y se complementa con la experiencia del panel de expertos en el manejo de la CIDP en España, así como con la inclusión de efgartigimod en el paradigma terapéutico. Asimismo, las dosis recomendadas para cada uno de los fármacos incluidos en el algoritmo se describen en la

Tabla 2**.**

Figura 2. Algoritmo de tratamiento de la CIDP



*El recambio plasmático no se suele considerar a menos que la respuesta a las inmunoglobulinas intravenosas (IVIg) y/o a los corticosteroides sea insatisfactoria
**En segunda línea, efgartigimod se puede utilizar si en la primera línea se ha utilizado IVIg o corticosteroides
***Plantear incluir azatioprina, ciclosporina o micofenolato mofetilo para permitir reducción de dosis / frecuencia de corticosteroides, IVIg o recambio plasmático

Tabla 2. Resumen de la posología de los tratamientos incluidos en el algoritmo de tratamiento para la CIDP

Fármaco		Posología recomendada
Corticosteroides	**Prednisona**	• La **prednisona oral** se administra típicamente a dosis de **60 mg al día**, con un **descenso gradual según la respuesta clínica**, durante **6 a 8 meses**. Algunos centros pueden iniciar con dosis más altas (**1–2 mg/kg/día**), aunque no hay evidencia de mayor eficacia (1).
	Dexametasona	• **Tratamiento en pulsos** con **dexametasona oral 40 mg/día durante 4 días al mes** generalmente durante **6 meses** (1).
	Metilprednisolona	• **Tratamiento en pulsos** con **metilprednisolona IV 500 mg/día durante 4 días al mes**, generalmente durante **6 meses** (1).
Inmunoglobulina intravenosa		• **Tratamiento de inducción:** se recomienda utilizar una dosis de 2 g/kg, repartida en 2 a 5 días. En caso de respuesta insuficiente, se puede administrar un segundo curso de 2 g/kg tras unas semanas para evaluar eficacia (1). • **Tratamiento de mantenimiento:** la dosis y frecuencia se ajustan individualmente según la respuesta al fármaco. En ensayos clínicos, la dosis más común es de 1 g/kg cada 3 semanas. En práctica clínica, las guías recomiendan reducir la dosis/frecuencia a la mínima dosis efectiva (p. ej., 0,4–1 g/kg cada 2–6 semanas) aunque frecuentemente se necesita aumentar la dosis o acortar el intervalo de tratamiento si ocurre déficit neurológico antes de la siguiente infusión (1).
Inmunoglobulina subcutánea		• Las SCIg se utilizan como tratamiento de mantenimiento en pacientes con CIDP a **unas dosis de 0,2–0,4 g/kg/semana** (1). • En pacientes que cambian a SCIg desde IVIg, a iniciar con una **dosis semanal equivalente (1:1) a la dosis media previa de IVIg,** con ajustes posteriores según la respuesta clínica (1).
Recambio plasmático		• La posología inicial habitual consiste en **5 sesiones de recambio plasmático distribuidas en 2 semanas** (1).
Efgartigimod (17)		• La dosis recomendada es **1.000 mg (jeringa precargada)**, que se debe administrar por **vía subcutánea en inyecciones una vez a la semana**. Puede administrarse en casa tanto por el paciente como un cuidador tras una formación adecuada • El tratamiento se inicia con una pauta de dosis semanal y **puede ajustarse a cada dos semanas según la evaluación clínica**. En caso de empeoramiento de los síntomas, se debe reanudar la administración de inyecciones una vez a la semana. • En el caso de los pacientes que están realizando un cambio de tratamiento para la CIDP, el tratamiento con efgartigimod se debe iniciar preferiblemente antes de que el efecto clínico de estos tratamientos previos empiece a disminuir.

Abreviaturas: SCIg: inmunoglobulinas subcutáneas, IVIg: inmunoglobulinas intravenosas, CIDP: polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.

6. NECESIDADES NO CUBIERTAS Y PERSPECTIVAS DE FUTURO

A pesar de los avances en el conocimiento y manejo de la CIDP en los últimos años, el panel de expertos identificó **importantes retos pendientes** en su abordaje en España.

En primer lugar, persiste una **falta de información epidemiológica** de la CIDP en España, ya que hasta muy recientemente no se han iniciado registros nacionales ni estudios específicos que permitan estimar con precisión la prevalencia y la incidencia de la CIDP en nuestro entorno. En base a la literatura previa, se estima una prevalencia de CIDP en España de 3,4 a 3,7 pacientes por cada 100.000, o unos 1.500 pacientes (1, 25).

Por otro lado, se puso de manifiesto la necesidad de **definir un mapa claro y estandarizado del recorrido del paciente con CIDP en España**, que permita describir y optimizar el acceso al diagnóstico, tratamiento y seguimiento, identificando puntos críticos y oportunidades de mejora desde una perspectiva multidisciplinar. En este sentido, la **mejora de las tasas de diagnóstico correcto**, tanto de la CIDP típica como de sus variantes, constituye un objetivo clave. Por ello, se considera necesario avanzar en la **identificación de marcadores diagnósticos más específicos** y en la estandarización de las técnicas diagnósticas existentes y de su correcta interpretación. De forma complementaria, destaca la **ausencia de marcadores objetivos de monitorización** que permitan evaluar la actividad de la enfermedad de manera independiente del estado clínico del paciente, así como la **falta de biomarcadores que ayuden a predecir y monitorizar la respuesta al tratamiento**. También se destaca la importancia de unificar las pautas de inicio, mantenimiento y retirada de tratamiento para pacientes con CIDP.

Se identificó como reto relevante adicional la **necesidad de equidad y más recursos en el acceso a rehabilitación, fisioterapia y terapia ocupacional**, que son clave para la recuperación de pacientes con CIDP, pero cuya disponibilidad y continuidad varían de forma considerable entre centros españoles. En la experiencia de los autores, los pacientes con CIDP son dados de alta de manera precoz debido al carácter crónico de la enfermedad, lo que les obliga a asumir el coste de estas terapias fundamentales para su recuperación funcional y mantenimiento a largo plazo.

Finalmente, se considera prioritario profundizar en la **caracterización de la fisiopatología de la enfermedad**, dado que, aunque se ha avanzado en la comprensión de los mecanismos humorales implicados, siguen sin conocerse con claridad los mecanismos predominantes en cada paciente ni su peso relativo en la evolución clínica, lo que limita la identificación de dianas terapéuticas específicas. En este contexto, efgartigimod representa un avance significativo ya que aporta un nuevo mecanismo de acción dirigido para el tratamiento de la CIDP. Además, **se están explorando** también otras posibles dianas terapéuticas —como la vía del complemento (26, 27)— con el objetivo de ampliar las opciones de manejo de los pacientes con CIDP en el futuro.

En conjunto, estos desafíos ponen de manifiesto la necesidad de seguir avanzando hacia un abordaje más integral, dirigido y personalizado de la CIDP en España, que permita optimizar el control de la enfermedad y la calidad de vida de los pacientes.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Allen JA, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force—Second revision. European Journal of Neurology. 2021;28(11):3556–83.
2. Allen JA, Lin J, Basta I, Dysgaard T, Eggers C, Guptill JT, et al. Safety, tolerability, and efficacy of subcutaneous efgartigimod in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ADHERE): a multicentre, randomised-withdrawal, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial. 2024.
3. Querol L, Crabtree M, Herepath M, Priedane E, Viejo Viejo I, Agush S, et al. Systematic literature review of burden of illness in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). Journal of Neurology: Springer Science and Business Media Deutschland GmbH; 2021. p. 3706–16.
4. Bunschoten C, Jacobs B. , Van den Bergh P., Cornblath D., P. vD. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. The Lancet Neurology. 2019;18(8):784–94.
5. Lewis RA, van Doorn PA, Sommer C. Tips in navigating the diagnostic complexities of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Journal of the Neurological Sciences: Elsevier B.V.; 2022.
6. Querol L, Rojas-Garcia R, Casasnovas C, Sedano MJ, Muñoz-Blanco JL, Alberti MA, et al. Long-term outcome in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy patients treated with intravenous immunoglobulin: a retrospective study. Muscle & nerve. 2013;48(6):870–6.
7. Kiers L CB. Evaluation and treatment of refractory chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. BMJ Neurol Open. 2025;7(2).
8. Kaplan A BTH. Evaluation of patients with refractory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Clinical Research. 2016.
9. Zheng Y HJ, Sun C, Qiao K, Zhao Y, Liu B, Sun J, Xi J, Luo S, Lu J, Zhao C, Lin J. Insights into refractory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a comprehensive real-world study. Front Neurol. 2024;31(15).
10. Allen JA, RA L. Diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve. 2022;66(5):545–51.
11. Allen JA EF, Querol L, Sommer C, Dimachkie MM, Fix C, Gable K, Gorson KC, Harbo T, Karam C, Koike H, Kuitwaard K, Lunn MP, Nobile-Orazio E, Pasnoor M, Rajabally YA, Peric S, Reisin R, Butler L; CIDP Workshop Task Force. Consensus Definitions of Disease Activity and Clinical Outcomes in Patients With Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy Neurology. 2026;107(1):e218159.
12. van Veen R WL, Lucke I, Adrichem ME, Merkies ISJ, van Schaik IN, Eftimov F. Assessing deterioration using impairment and functional outcome measures in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: A post-hoc analysis of the immunoglobulin overtreatment in CIDP trial. J Peripher Nerv Syst. 2025;27(2):144–58.
13. Andersen LK, Knak KL, Witting N, Vissing J. Two- and 6-minute walk tests assess walking capability equally in neuromuscular diseases. Neurology. 2016;86(5):442–5.
14. Cheng DK, Nelson M, Brooks D, Salbach NM. Validation of stroke-specific protocols for the 10-meter walk test and 6-minute walk test conducted using 15-meter and 30-meter walkways. Top Stroke Rehabil. 2020;277(4):251–61.
15. Podsiadlo D, Richardson S. The timed "Up & Go": a test of basic functional mobility for frail elderly persons. J Am Geriatr Soc. 1991;39(2):142–8.
16. Arnau Llauradó MQ, et al. Gait Assessment in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. Acta Neurologica Scandinavica. 2024.
17. CIMA. FICHA TECNICA VYVGART 1.000 MG SOLUCION INYECTABLE. 2025.

18. Informe de Posicionamiento Terapéutico de efgartigimod alfa (Vyvgart®) en monoterapia para el tratamiento de pacientes adultos con polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC) activa progresiva o en recaída, tratados previamente con corticosteroides o inmunoglobulinas. AEMPS. 2026.
19. Nobile-Orazio E, Cocito D, Jann S ea. Frequency and time to relapse after discontinuing 6-month therapy with IVIg or pulsed methylprednisolone in CIDP. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015;86(7):729–34.
20. van Schaik IN, Eftimov F, van Doorn P ea. Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial. . The Lancet Neurology. 2010;9(3):245–53.
21. Bacher C NP, Bromberg M, Buttgereit F, Dodig D, Flanagan EP, Gottlieb C, Marshall JK, McCoy RG, Mitchell S, Tosh PK, Sinha PS, Laughlin RS, Kassardjian CD. International Consensus Guidance for the Management of Glucocorticoid Related Complications in Neuromuscular Disease. Muscle Nerve. 2025;71(3):309–16.
22. CIMA. FICHA TÉCNICA HYQVIA 100MG/ML SOLUCIÓN PARA PERFUSIÓN. 2025.
23. Lehmann H ST, Stettner M. Treatment management guidance as of 2025. Efgartigimod alfa for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP). Nervenheilkunde Journal. 2025.
24. EMA. Vyvgart EPAR Medicine Overview. 2025.
25. Chiò A CD, Bottacchi E, Buffa C, Leone M, Plano F, et al. . Idiopathic chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: An epidemiological study in Italy. . J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007;78(12):1349–53.
26. Gorson KC vSI, Merkies IS, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy disease activity status: recommendations for clinical research standards and use in clinical practice. J Peripher Nerv Syst. 2010;15:326–33.
27. Hughes R DP, Bril V, et al. Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) disability score in CIDP. Ann Neurol. 2001;50(2):195–201.
28. van Nes SI VE, van Doorn PA, et al. Rasch-built Overall Disability Scale for immune-mediated peripheral neuropathies. Neurology. 2011;76(4):337–45.
29. White D EC, Rajabally YA. Patient perceptions of outcome measures in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: A study of the Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale. Eur J Neurol. 2021;28(8):2596–602.

8. ANEXO I: SEÑALES DE ALERTA QUE SUGIEREN OTRO DIAGNÓSTICO DIFERENTE A CIDP

Señales de alerta que sugieren otro diagnóstico diferente a CIDP					
	CIDP típica	**CIDP distal**	**CIDP focal/multifocal**	**CIDP motora**	**CIDP sensitiva**
Clínicas	Curso subagudo, temblor de baja frecuencia, ataxia marcada, predominio distal ↓ ¿Fenotipo de nodopatía autoinmune?	Antecedentes familiares ↓ ¿CMT, ATTRv? Síntomas autonómicos, dolor ↓ ¿Neuropatía por ATTRv, neuropatía diabética?	Dolor ↓ ¿Radículo-plexopatía diabética, amiotrofia neurálgica? Sensibilidad normal ↓ ¿Neuropatía motora multifocal? Afectación focal: de 1 nervio en 1 extremidad ↓ ¿Atrapamiento nervioso/tumor? Antecedentes familiares ↓ ¿HNPP?	Disnea, disartria, disfagia ↓ ¿Enfermedad de la motoneurona, miastenia? Antecedentes familiares ↓ ¿Neuropatías motoras hereditarias (ALS, dHMN, SMA)? Asimetría prominente al inicio ↓ ¿Neuropatía motora multifocal?	¿Neuropatía axonal sensitiva idiopática? Antecedentes familiares ↓ ¿Neuropatía sensitiva hereditaria?
Parámetros de laboratorio	Glucemia en ayunas o HbA1c elevada ↓ ¿Neuropatía diabética? Gammapatía monoclonal IgA, IgG ↓ ¿Mieloma múltiple, amiloidosis AL, síndrome POEMS?	Gammapatía monoclonal IgM ↓ ¿Neuropatía anti-MAG?	ANA/ANCA positivos ↓ ¿Neuropatía por vasculitis?	CK sérica elevada ↓ ¿Miopatía inflamatoria?	Glucemia en ayunas o HbA1c elevada ↓ ¿Neuropatía diabética? Niveles bajos de vitamina B12, quimioterapia ↓ ¿Neuropatía sensitiva? Gammapatía monoclonal IgM ↓ ¿Neuropatía anti-MAG? Conducción motora y sensitiva normal ↓ ¿CISP?

Referencia: Adaptado de (1).

Abreviaturas: HbA1c, hemoglobina glicosilada; Ig, inmunoglobulina; anti-MAG, anticuerpos contra la glicoproteína asociada a la mielina; AL, amiloidosis de cadenas ligeras; POEMS, polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, componente monoclonal y cambios cutáneos; CMT, enfermedad de Charcot–Marie–Tooth; TTR, transtiretina; ATTRv, amiloidosis hereditaria por transtiretina variante; HNPP, neuropatía hereditaria con susceptibilidad a parálisis por presión; ANA, anticuerpos antinucleares; ANCA, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; ALS, esclerosis lateral amiotrófica; dHMN, neuropatía motora hereditaria distal; SMA, atrofia muscular espinal; CK, creatincinasa; CISP, polirradiculopatía sensitiva inflamatoria crónica.

9. ANEXO II: DEFINICIONES ASOCIADAS A LA CIDP

A continuación, se presentan las definiciones propuestas por la *GBS|CIDP Foundation* traducidas al español (11):

ESTADO DE ACTIVIDAD DE LA NEUROPATÍA INFLAMATORIA	
EDA	Percepción de empeoramiento por parte del paciente Y un deterioro de la discapacidad, del déficit neurológico o de ambos.
NEDA-1	Ausencia de percepción de empeoramiento por parte del paciente Y ausencia de deterioro de la discapacidad O ausencia de deterioro del déficit neurológico durante un período de 6 meses o más.
NEDA-2	Ausencia de percepción de cambios por parte del paciente Y ausencia de deterioro de la discapacidad Y ausencia de deterioro del déficit neurológico durante un período de 6 meses o más.
RECAÍDA	
Recaída	Percepción de empeoramiento por parte del paciente Y deterioro de la discapacidad Y de la limitación funcional tras un período de estabilidad o mejoría, en un intervalo de 12 semanas o menos.
Posible recaída	Percepción de empeoramiento por parte del paciente Y deterioro de la discapacidad **o** de la limitación funcional tras un período de estabilidad o mejoría, en un intervalo de 12 semanas o menos.
RESPUESTA	
Respuesta mínima	Percepción de mejoría por parte del paciente Y un cambio mínimo en al menos una medida de discapacidad o déficit neurológico evaluado dentro de las 12 semanas.

Respuesta parcial	Percepción de mejoría por parte del paciente Y uno de los siguientes criterios evaluados dentro de los 6 meses:
	Cualquiera de los siguientes:
	• INCAT ≥ 1 punto
	• I-RODS ≥ 8 puntos centiles o puntuación máxima en I-RODS
	• MRC-sum score ≥ 4 puntos o puntuación máxima en MRC-sum score
	• Fuerza de prensión ≥ 14 kPa
	Criterio combinado:
	• I-RODS ≥ 4 puntos centiles más uno de los siguientes:
	  ○ MRC-sum score ≥ 2 puntos, o
	  ○ Fuerza de prensión ≥ 8 kPa (vigorímetro), o 4 kg (dinamómetro Jamar)

Respuesta óptima	Recuperación lo más cercana posible al estado funcional previo a CIDP, excluyendo las secuelas, y cumplimiento de los criterios NEDA-2 dentro de los 6 meses posteriores al inicio o al cambio del tratamiento.
Refractario	Ausencia de respuesta mínima O una recaída que conduce a la interrupción del tratamiento tras una dosificación y una duración adecuadas de la terapia administrada.

Remisión	Ausencia de signos de actividad de la enfermedad (NEDA-2), con o sin secuelas, y sin tratamiento inmunosupresor o inmunomodulador durante al menos 12 meses.
Secuelas	Signos, síntomas o déficit neurológico relacionados con la CIDP que persisten a pesar de una terapia inmunosupresora o inmunomoduladora adecuada y que están presentes en un paciente que, por lo demás, no presenta evidencia de actividad de la enfermedad.

Para aplicar estos términos, se requieren los siguientes cambios en la discapacidad y la limitación funcional, salvo que se especifique lo contrario: **I-RODS ≥ 4 puntos (centiles), INCAT ≥ 1 punto, fuerza de prensión medida con vigorímetro ≥ 8 kPa, fuerza de prensión medida con dinamómetro Jamar ≥ 4 kg o 20 %, fuerza de prensión medida con dinamómetro Jamar ≥ 10 % (requiere un promedio de 3 días consecutivos) y puntuación MRC de 60 puntos ≥ 2 puntos**. Además, no debe existir ninguna otra condición que explique mejor los cambios observados en la discapacidad y el déficit neurológico.

10. ANEXO III: PUNTUACIÓN DE LAS ESCALAS DE SEGUIMIENTO UTILIZADAS EN LOS ENSAYOS DE CIDP

- **Escala CDAS**

Puntuación	Clasificación
1	**Curado:** >5 años sin tratamiento
2	**Remisión:** <5 años sin tratamiento
3	**Enfermedad activa estable:** >1 año en tratamiento
4	**Mejora:** ≥3 meses <1 año en tratamiento
5	**Enfermedad activa inestable:** Examen anormal con curso progresivo o recurrente

Referencia: (26)

- **Escala INCAT***

Puntuación	Síntoma
	EXTREMIDADES SUPERIORES
0	Sin problemas en las extremidades superiores
1	Síntomas, en una o ambas extremidades superiores, que no afectan la capacidad para realizar ninguna de las siguientes funciones: abrochar todas las cremalleras y botones, lavarse o cepillarse el cabello, usar un cuchillo y un tenedor juntos, manipular monedas pequeñas
2	Síntomas, en una o ambas extremidades superiores, que afectan, pero no previenen, ninguna de las funciones mencionadas anteriormente
3	Síntomas, en una o ambas extremidades superiores, que impiden 1 o 2 de las funciones mencionadas anteriormente
4	Síntomas, en una o ambas extremidades superiores, que impiden 3 o todas las funciones enumeradas, pero aún son posibles algunos movimientos intencionados.
5	Incapacidad para usar cualquiera de las extremidades superiores para cualquier movimiento intencionado
	EXTREMIDADES INFERIORES
0	No se ve afectada la marcha
1	Dificultad para caminar, pero camina de forma independiente al aire libre
2	Por lo general, usa apoyo unilateral (bastón, muleta única, una extremidad superior) para caminar al aire libre
3	Por lo general, utiliza soporte bilateral (bastones, muletas, marco, 2 extremidades superiores) para caminar al aire libre
4	Por lo general, usa una silla de ruedas para caminar al aire libre, pero puede pararse y caminar unos pasos con ayuda
5	Restringido a una silla de ruedas, incapaz de levantarse y caminar unos pasos con ayuda

***Un cambio de 1 punto se considera significativo y clínicamente relevante en la escala INCAT,** sin embargo, para la puntuación INCAT "ajustada", los cambios en la función de los miembros superiores de 0 (normal) a 1 (síntomas leves) o de 1 a 0 no se registran como déficit neurológico o mejoría, ya que estos cambios no se consideran clínicamente significativos

Referencia: (27)

- **Escala I-RODS**

	Imposible de realizar (0)	Se realiza con dificultad (1)	Fácil de realizar (2)
Leer un periódico/libro			
Comer			
Lavarse los dientes			
Lavarse la parte superior del cuerpo			
Sentarse en el baño			
Prepararse un sándwich			
Vestir la parte superior del cuerpo			
Lavarse la parte inferior del cuerpo			
Mover una silla			
Girar una llave en una cerradura			
Ir al médico			
Ducharse			
Lavar los platos			
Hacer la compra			
Coger un objeto (una pelota)			
Agacharse y recoger un objeto			
Recorrer 1 tramo de escaleras			
Viajar en transporte público			
Caminar y evitar obstáculos			
Caminar al aire libre <1 km			
Transportar y dejar un objeto pesado			
Bailar			
Estar de pie durante horas			
Correr			

*I-RODS es una escala de 24 ítems, en la que cada pregunta representa una actividad común. Pide a los pacientes que clasifiquen cada pregunta en una escala de 0 a 2 (0 = imposible de realizar, 1 = realizado con dificultad, 2 = fácil de realizar).

**La puntuación bruta total que pueden obtener los pacientes es de 48 puntos. La puntuación bruta puede transformarse en una puntuación ponderada final que oscila entre 0 (las restricciones más graves a la actividad y a los pacientes sociales) y 100 (sin limitaciones a la actividad y la participación social) para facilitar la interpretación. Puede consultar el nomograma empleado en la escala I-RODS a continuación.

Referencia: (28, 29)

- **Nomograma empleado en la escala I-RODS*** (28, 29)

Puntuación bruta total de R-ODS	Ubicación de la persona según el modelo de Rasch (logits)	Métrica percentil
0	-6,95	0
1	-6,03	6
2	-5,36	11
3	-4,87	14
4	-4,48	16
5	-4,14	19
6	-3,84	21
7	-3,57	22
8	-3,32	24
9	-3,09	26
10	-2,87	27
11	-2,66	28
12	-2,46	30
13	-2,26	31
14	-2,07	32
15	-1,88	34
16	-1,70	35
17	-1,52	36
18	-1,33	37
19	-1,15	39
20	-0,97	40
21	-0,79	41
22	-0,61	42
23	-0,42	43
24	-0,24	45
25	-0,05	46
26	0,14	47
27	0,34	48
28	0,53	50
29	0,73	51
30	0,94	52
31	1,15	54
32	1,36	55
33	1,58	57
34	1,81	58
35	2,04	60
36	2,28	61

37	**2,54**	**63**
38	**2,80**	**65**
39	**3,09**	**67**
40	**3,40**	**69**
41	**3,74**	**71**
42	**4,11**	**73**
43	**4,54**	**76**
44	**5,03**	**80**
45	**5,59**	**83**
46	**6,25**	**88**
47	**7,07**	**93**
48	**8,11**	**100**

*Este nomograma permite la traducción de las puntuaciones brutas totales del R-ODS final (rango 0–48) a logits o a una puntuación en métrica percentil, con valores que van de 0 (las restricciones más graves en la actividad y la participación social) a 100 (sin limitaciones en la actividad ni en la participación social). Los logits correspondientes en relación con las puntuaciones brutas totales son proporcionados por el software RUMM. Por comodidad, el modelo también ofrece una ecuación para reescalar los logits a valores más fáciles de interpretar (métrica percentil).

Con el Aval Científico de la Sociedad Española de Neurología

Estudio desarrollado en colaboración con