

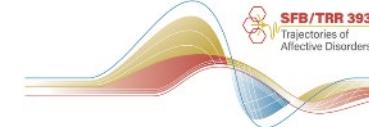
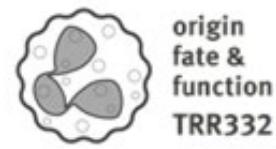
Darlegung potentieller Interessenkonflikte

Der Inhalt des folgenden Vortrages ist Ergebnis des Bemühens um größtmögliche Objektivität und Unabhängigkeit. Als Referent weise ich darauf hin, dass es persönliche Verbindungen zu Unternehmen gibt, deren Produkte im Kontext des folgenden Vortrages von Interesse sind. Dabei handelt es sich um die folgenden Unternehmen und Verbindungen:

Unternehmen	Verbindungen
LFB, Roche, Immunovant, Argenx	Beratertätigkeit
Argenx, Amgen, Alexion, LFB, JnJ	Vortragstätigkeit
Novartis, Biogen, Roche	Forschungsfinanzierung

Die „kleine Neuro-Immunologie“ ganz groß – Das Neueste in der Myasthenie und CIDP

Prof. Dr. Gerd Meyer zu Hörste
Stv. Kommissarischer Leiter
Klinik für Neurologie
Universitätsklinikum Münster



AChR-Ak-positiv, LRP4-Ak-positiv und seronegativen MG; mild/moderat aktiv

- Langzeit-Immuntherapie der 1. Wahl **Azathioprin**
(neben einer möglichst niedrig dosierten **Glukokortikoid**-Therapie).
- 2. Wahl: **Mycophenolat-Mofetil (MMF)**, **Ciclosporin A (CSA)**,
Methotrexat (MTX) sowie **Tacrolimus (TAC)**

AChR-positiv, hochaktiv

- 1. Wahl

C5-Komplement-Inhibition

Eculizumab/Ravulizumab/Zilocuplan

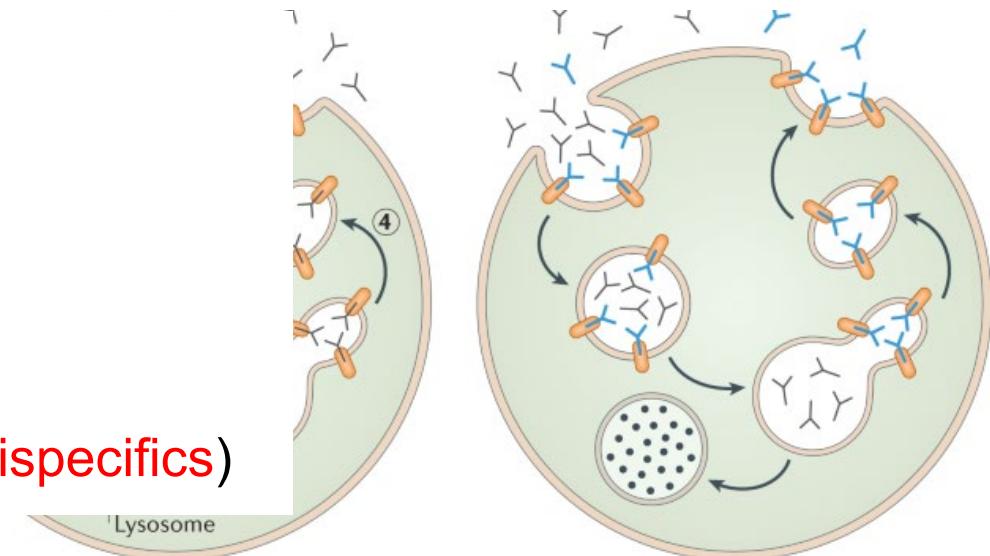
FcRn-Modulatoren

Efgartigimod/Rosanolixizumab

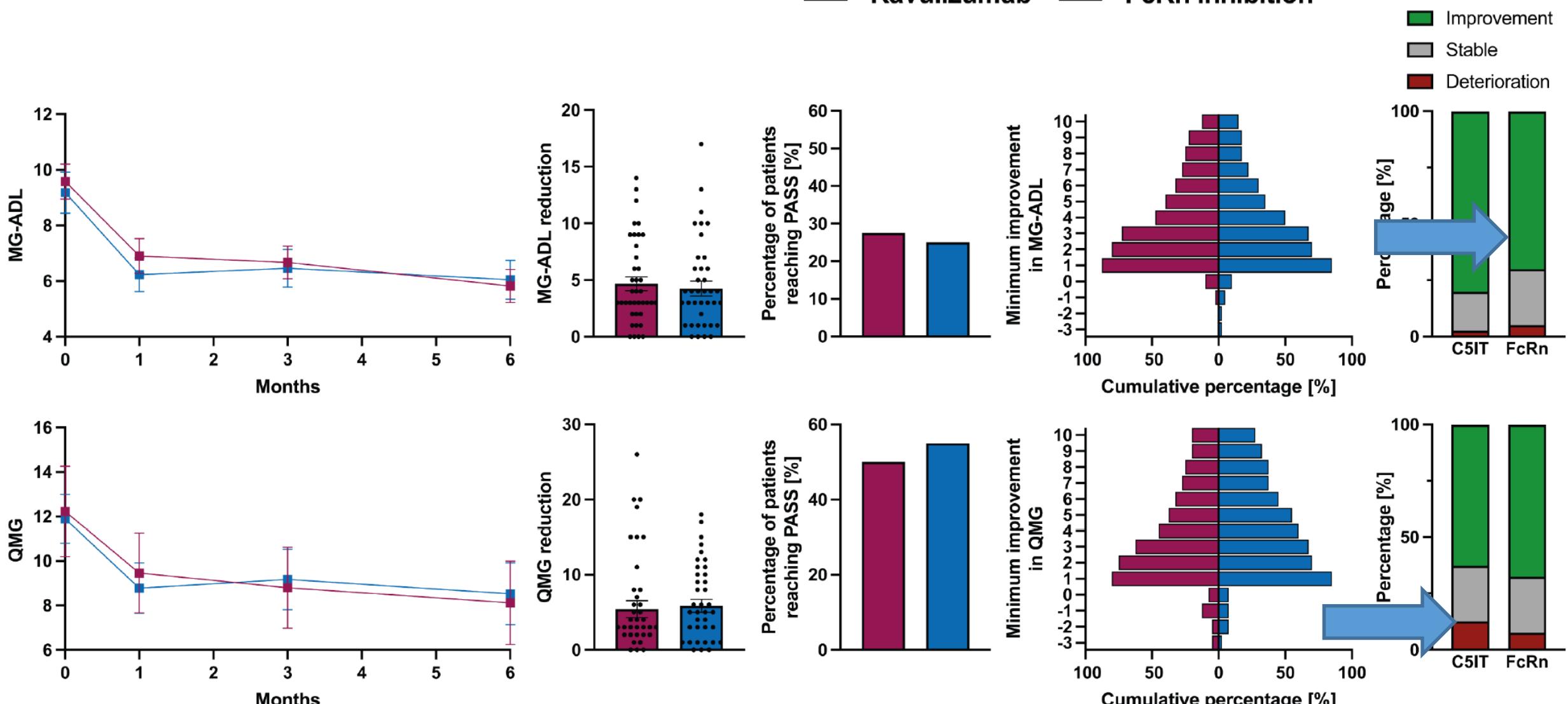
oder

- Oder **Rituximab** (off-label)
- 2. Wahl: **IVIg, Plasmapherese/Immunadsorption, Cyclophosphamid.**

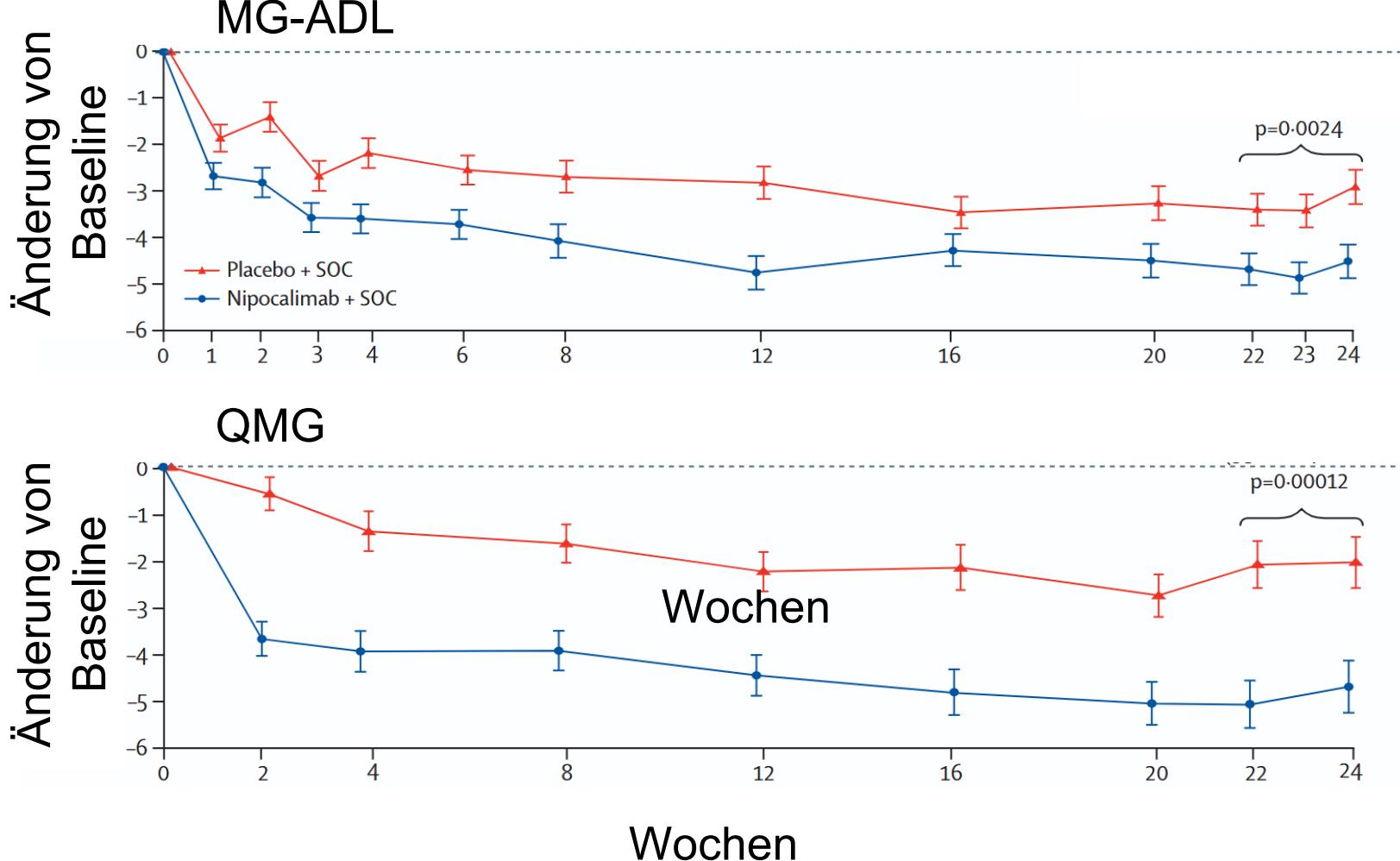
Ggf. experimentelle Verfahren (z.B. **HSCT, bispecifics**)



Myasthenie: Ähnliche Wirksamkeit C5-Inhibition vs. FcRn-Inhibition



Myasthenie: Neuer FcRn-Inhibitor Nipocalimab

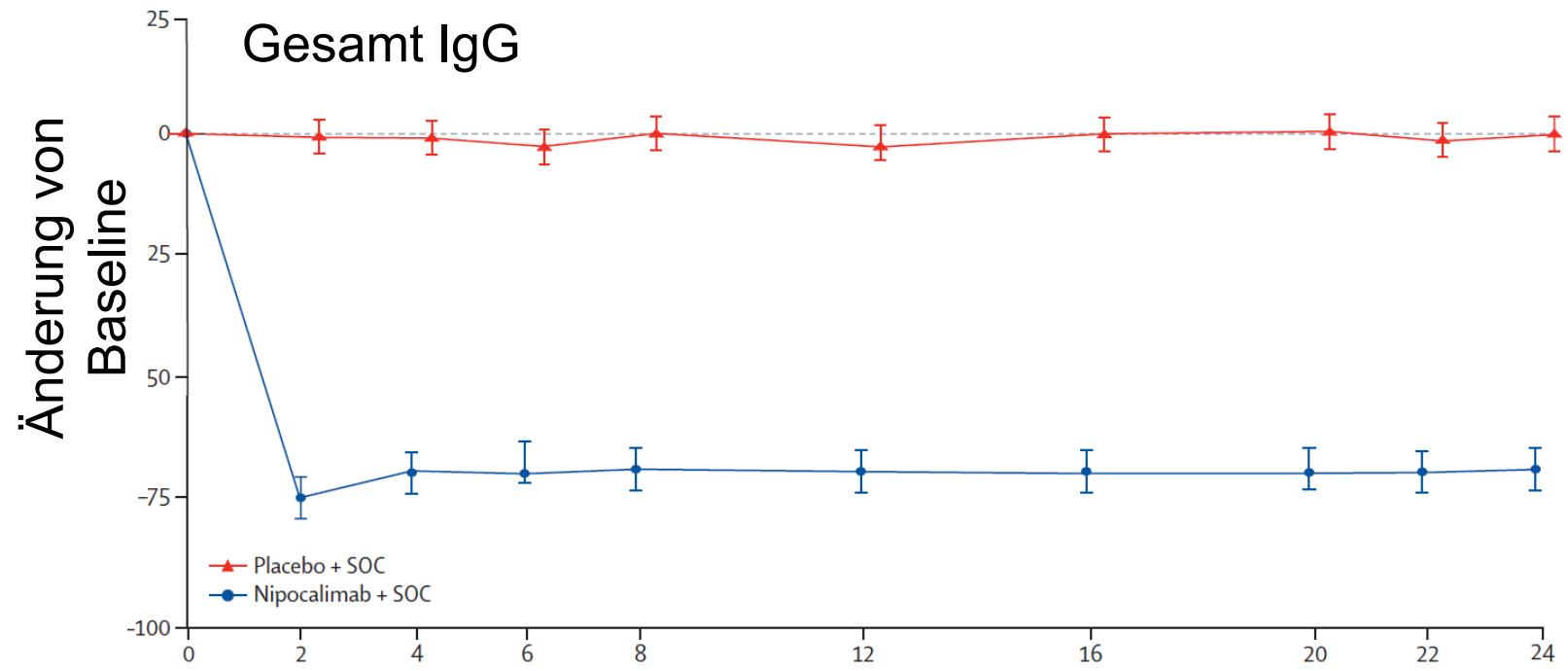


Zulassung vor Kurzem
(Imaavy)

Zusatztherapie
≥12 Jahre
AChR+ und **MUSK+**

2-wöchentlich i.v.

Myasthenie: Neuer FcRn-Inhibitor Nipocalimab



Zulassung vor Kurzem
(Imaavy)

Zusatztherapie
≥12 Jahre
AChR+ und MUSK+

2-wöchentlich i.v.

Myasthenie: Komplement oder FcRn ?

C5-Komplement-Inhibitoren

Eculizumab/Ravulizumab/Zilucoplan

oder

FcRn-Modulatoren

Efgartigimod/Rosanolixizumab/Nipocalimab

Ravulizumab:

initial alle 2 Wochen, dann
alle 8 Wochen **i.v.**

Zilucoplan:

täglich s.c., Selbstinjektion
Fertigspritzen

ca. 270-350Tsd€/a*

Efgartigimod:

s.c./i.v. 1x/Woche, für 4 Wochen
dann ≥7 Wochen Pause

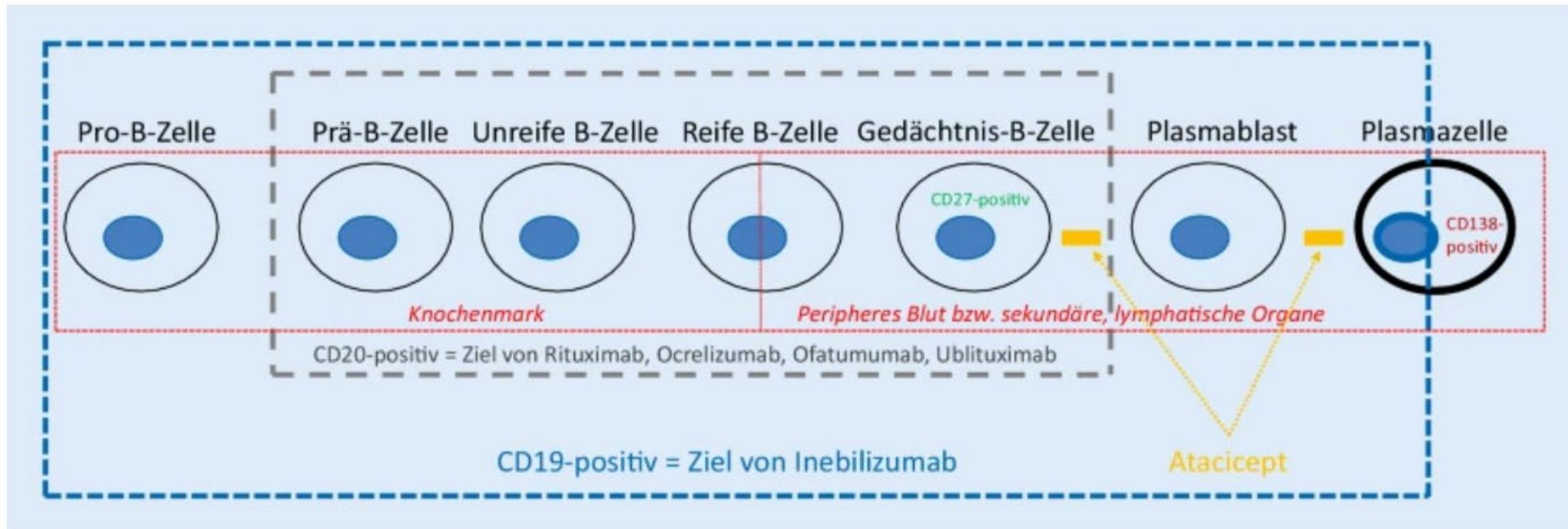
Rosanolixizumab

s.c. Infusion 1x/Woche, für 6 Wochen
dann 4-13 Wochen Pause

Nipocalimab

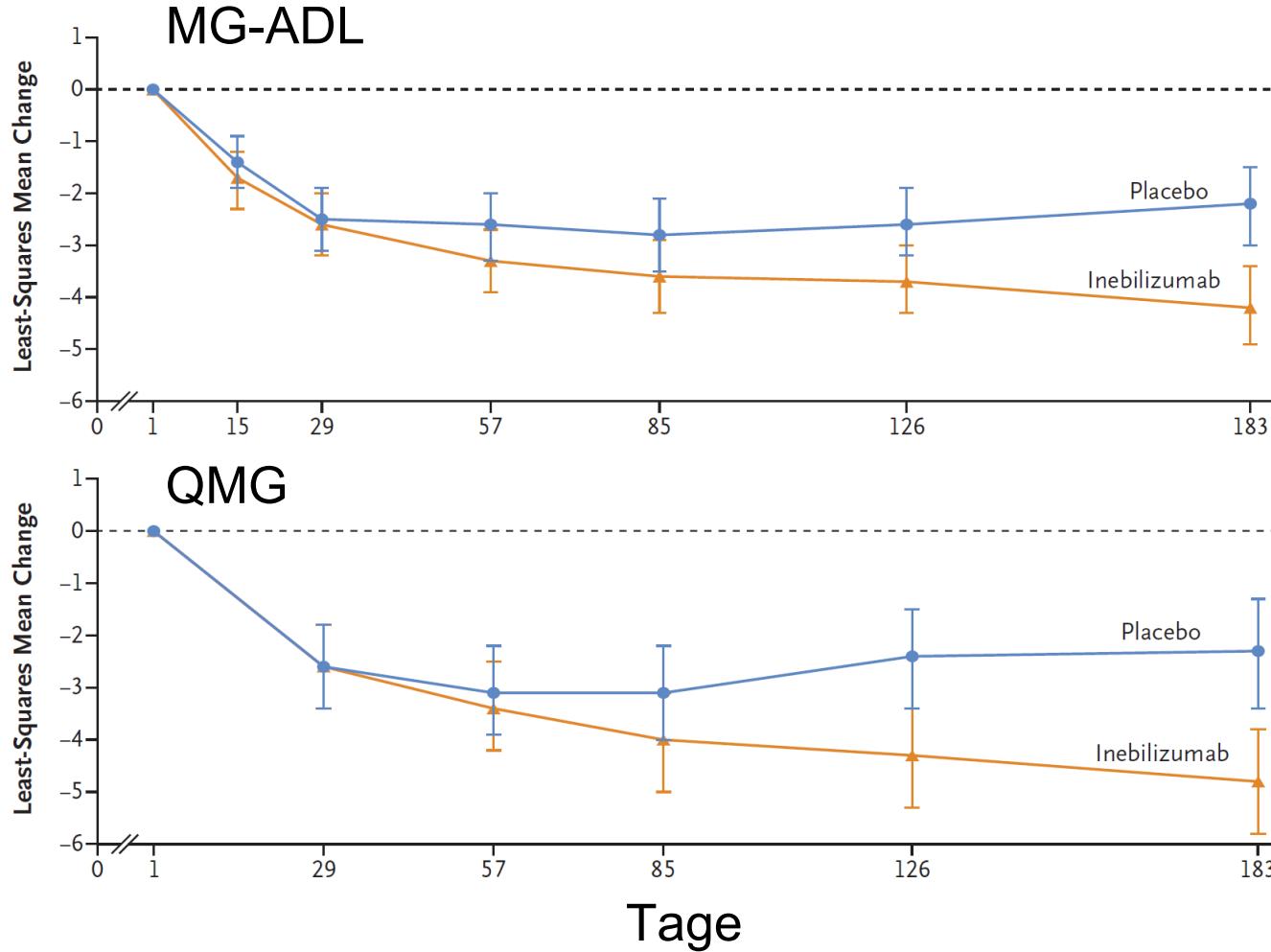
i.v. Infusion, alle 2 Wochen

Rituximab



Inebilizumab

MINT Studie: Inebilizumab (anti-CD19) in der Myasthenie

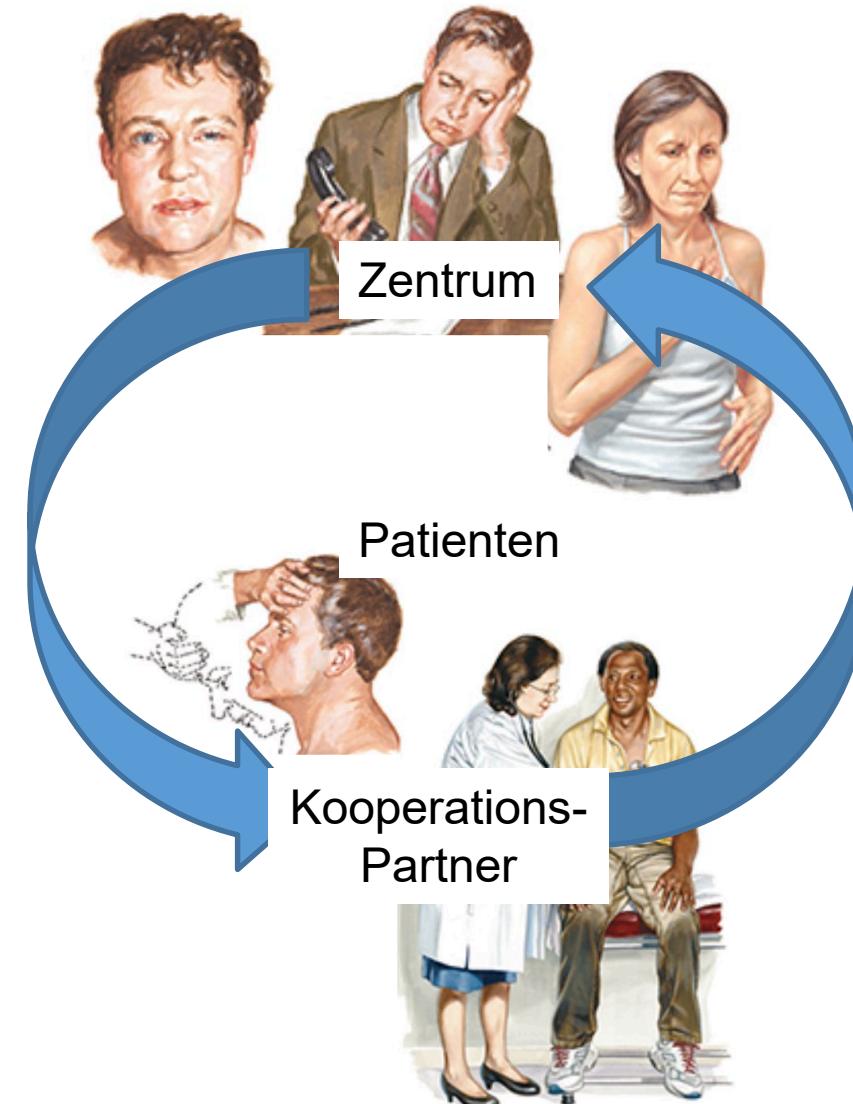


Derzeit keine Zulassung in der MG
Phase III in IgG4-RD erfolgreich

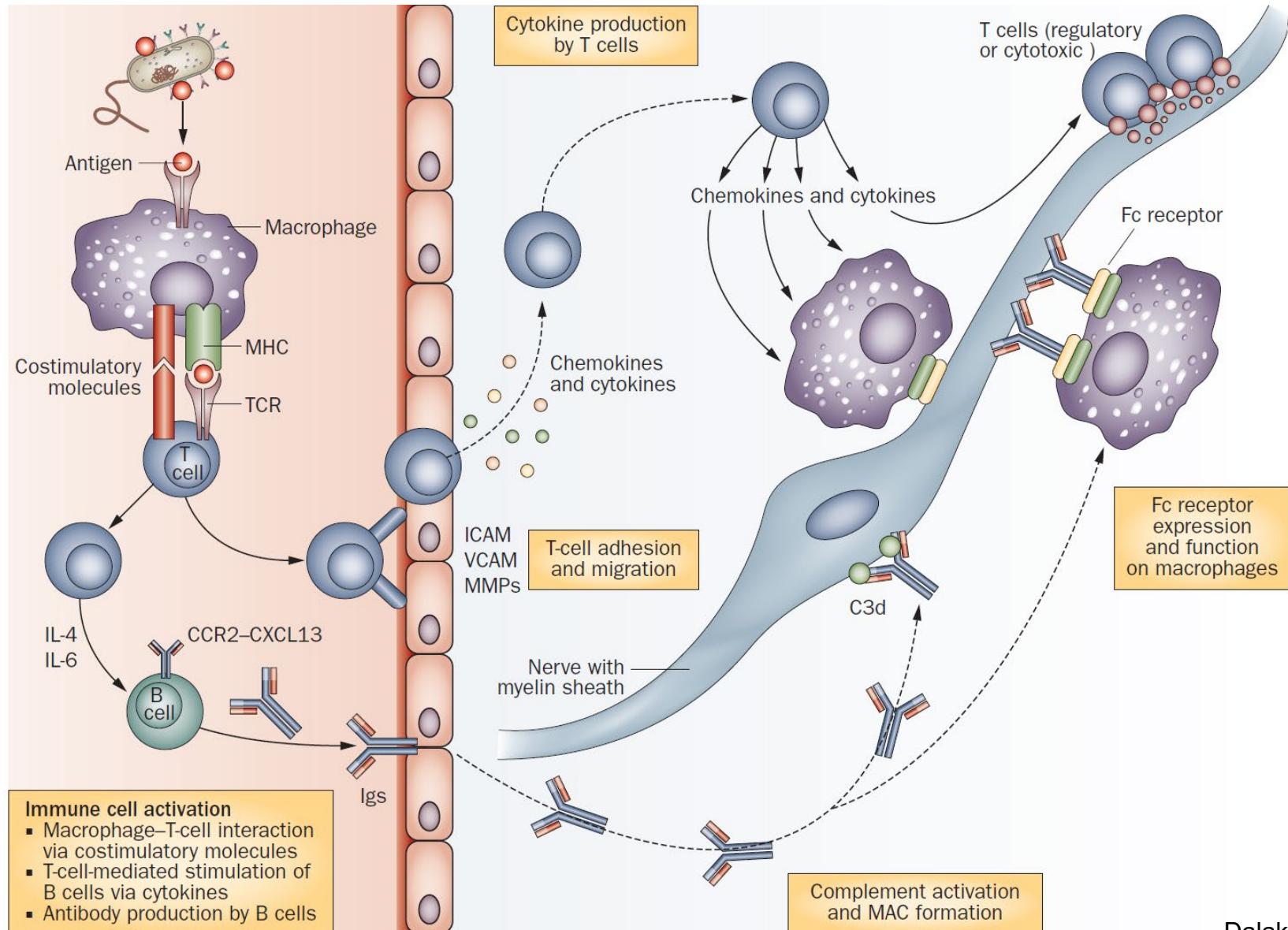
Ausblick Myasthenie



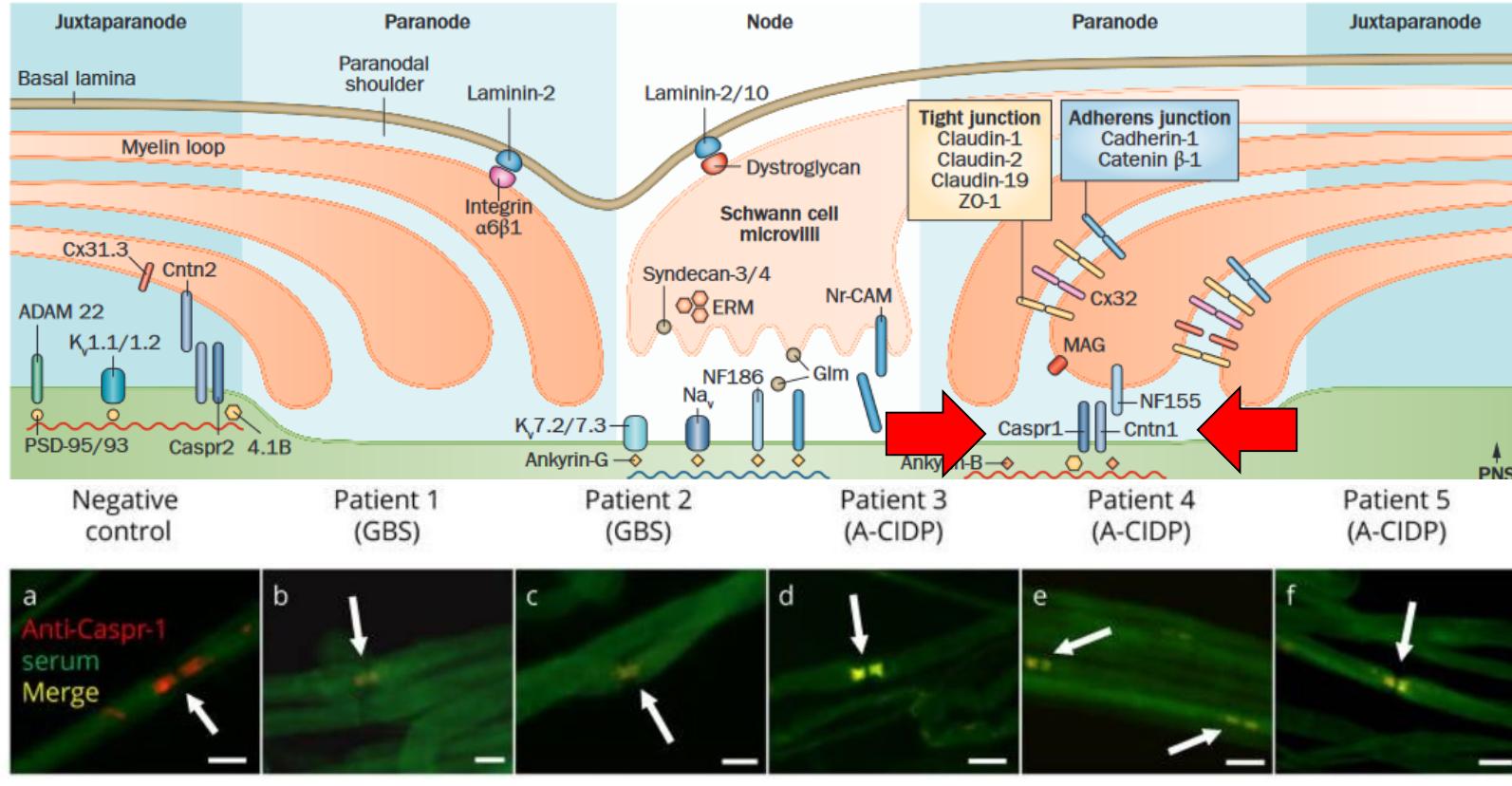
myasthenie-qualitaetshandbuch.de



CIDP: Mechanismen sind (mindestens) komplex



CIDP: Sonderfall Paranodopathien



IgG4 Antikörper gegen **Paranodale Proteine**

Neurofascin-155
Neurofascin-140/186
Contactin-1
Caspr1

Klinisch
Jünger, subakut,
Tremor, Ataxie
50% **Schmerz**, Hirnnerven

Therapie
Rituximab >> Steroid, IVIg

CIDP: Subtypen mit starker / geringer Komplement Deposition

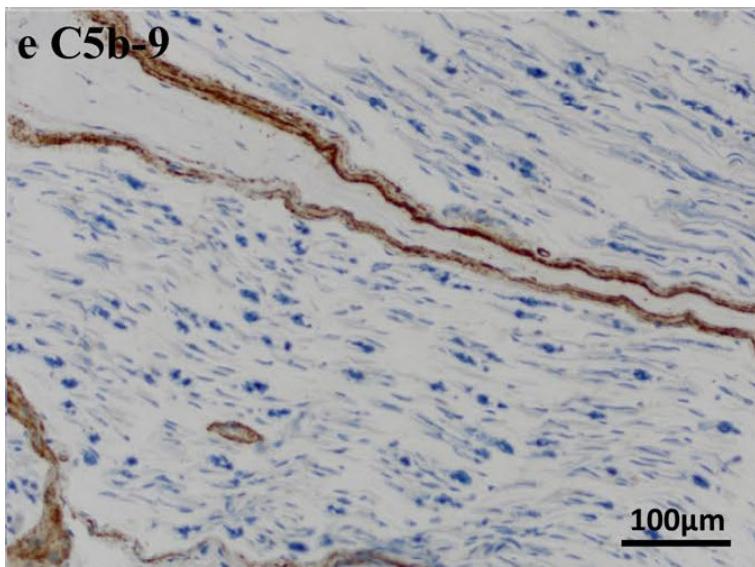
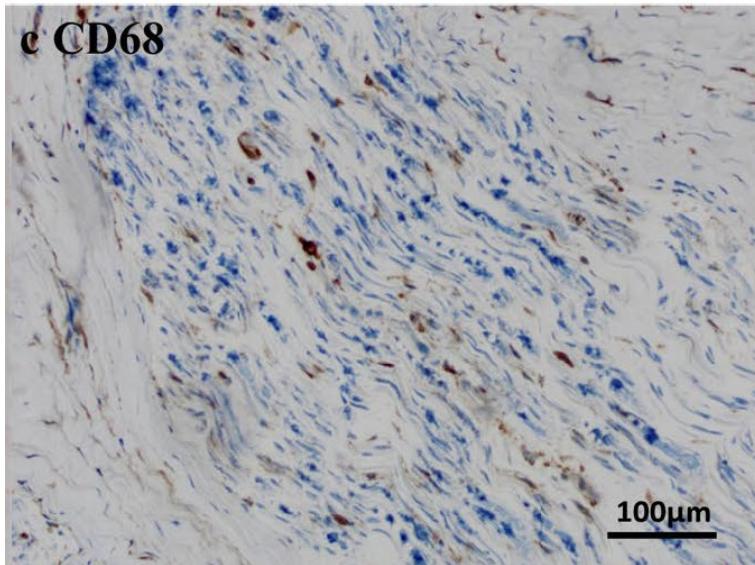
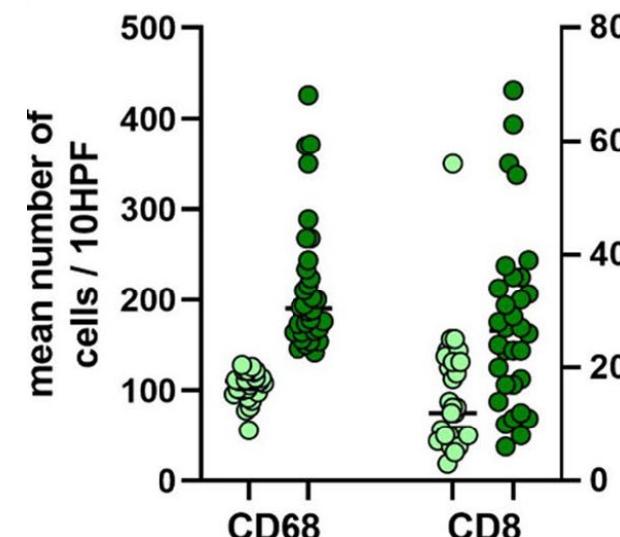


Table 2 Histological findings of sural nerve biopsies

	Total CIDP (%)	Typical CIDP	CIDP variant
	55	36 (65%)	18 (13%)
<i>Complement deposition, N (%)</i>			
High	7 (13%)	4 (11%)	3 (16%)
Medium	17 (31%)	14 (25%)	3 (16%)
Low	28 (51%)	17 (47%)	11 (58%)
None	3 (5%)	2 (5%)	1 (5%)
Myelin loss, N (%)	55 (100%)	36 (100%)	18 (100%)

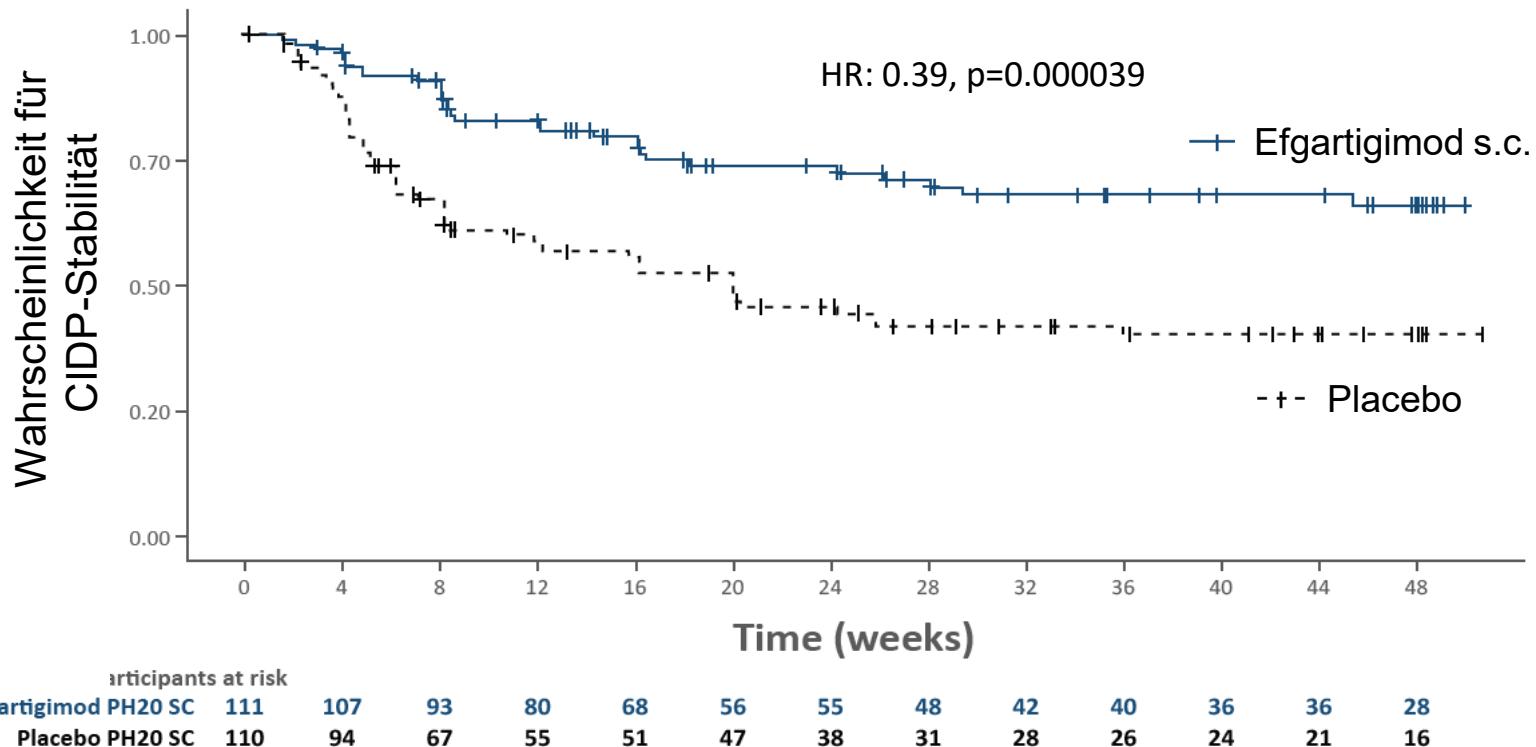
Data are n (%) for histomorphology findings



CIDP: Die überarbeitet Leitlinie ist fast fertig...

Medikament/ Verfahren	Evidenz, Empfehlung s -stärke	Dosierung	Kontraindikationen	Nebenwirkungen (* meist nur bei längerer Therapie)
IVIg	Ia, A	2 g/kg als Initialdosis über 2–4 Tage, gefolgt von Erhaltungsdosierungen von 1 g/kg über 1–2 Tage alle 3 Wochen, unter Versuch der Dosisreduktion bei Remission	Überempfindlichkeit gegen homologe Immunglobuline, dekompensierte Herzinsuffizienz	Kopfschmerzen, anaphylaktische Reaktion (selten, bei IgA- Mangel), Erhöhung des Kreatinin-Spiegels, Thrombosen
Glukokortiko- steroide	Ib, A	<ul style="list-style-type: none"> Tägliche orale Kortikosteroid-Gabe mit Prednison oder Prednisolon 60 mg, oder Methylprednisolon 48 mg, je nach klinischem Ansprechen über 6-8 Monate langsam reduziert. Pulstherapie mit hochdosiertem oralem Dexamethason (40mg jeweils täglich an 4 Tagen pro Monat) oder mit 500 mg/Tag intravenöses Methylprednisolon, jeweils täglich an 4 Tagen pro Monat über 6 Monate (A). Methylprednisolon 500–1000 mg/d an einem Tag, alle 4 Wochen wiederholen. 	unbehandelte Infekte, Tuberkulose- Anamnese, Magen-Darm-Ulzera, schwere Osteoporose, Glaukom, Diabetes mellitus (rel. KI)	Hautatrophie*, Gewichtszunahme, Stammfettsucht*, Steroidakne, verzögerte Wundheilung, Osteoporose*, aseptische Knochennekrosen, Glaukom*, Depressionen, Euphorie, Erhöhung des Thromboserisikos, Diabetes, Katarakt
Plasmapherese	Ib, A	5 (10) Plasmaaustausche über 2 (4) Wochen	Herzinsuffizienz, akuter Infekt, Gerinnungsstörung	Parästhesien, Muskelkrämpfe, kardiovaskuläre Komplikationen, Anaphylaxie gegen Albumin, Thrombose des venösen Zugangs, Sepsis
Immun- adsorption	Ib, A	z. B. 5 Therapien über 2 Wochen	Akuter Infekt	Thrombose des venösen Zugangs, Sepsis
Efgartigimod alpha	Ib, B	1000 mg subkutan 1x/Woche	IgG-Mangel-Syndrome	Kopfschmerzen, nasogastrale, urogenitale oder andere Infekte, sekundäre Immundefizienz, Hypoalbuminämie , IgG-Mangel*

CIDP: FcRn-Inhibition mit Efgartigimod



Selektionierte Patienten

- IVIg Responder
- Aktive CIDP
- Überprüfte Diagnose

Bis zu 30% der CIDP sprechen unzureichend an

Efgartigimod seit 19. Juni 2025 zugelassen in der EU

Fachinformation:

Monotherapie, erwachsene Pat.

mit progredienter oder rezidivierender aktiver CIDP

nach vorheriger Behandlung mit Glukokortikoiden oder Immunglobulin

Mögliche Definitionen aktiver CIDP:

- End-of-dose Phänomene bei IVIg
- Zyklus Verkürzung / Dosisssteigerung notwendig
- Zunehmende Defizite
- Standard Therapie mit UAW



NCT06290141

typische CIDP mit IVIg-Bedarf

über >8 Wochen stabil IVIg

IVIg bis 1g/kg KG
im 2-6-wöchigen Rhythmus

Ausschluss: Diabetes

Kein Placebo Arm !



NCT06290128

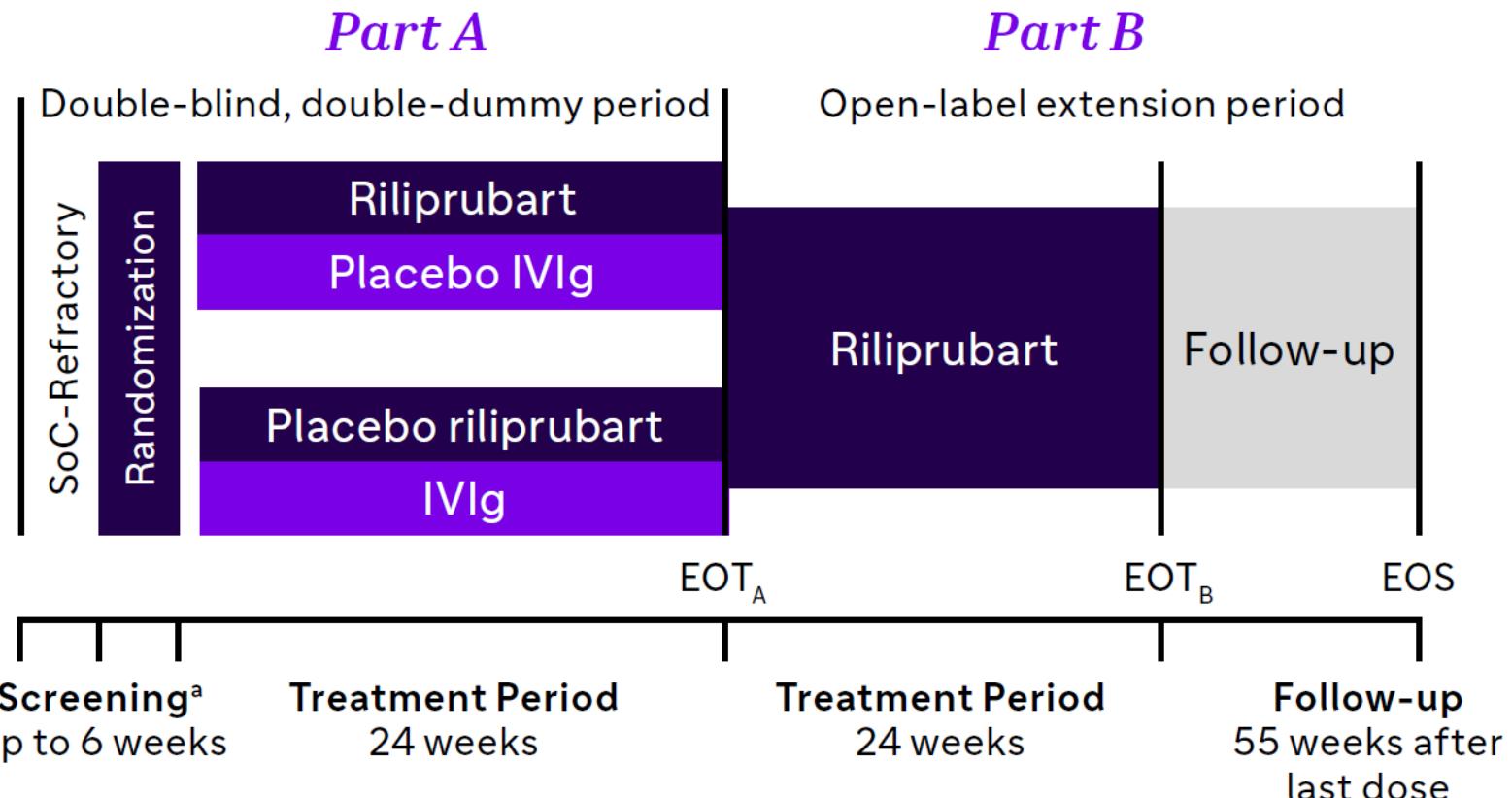
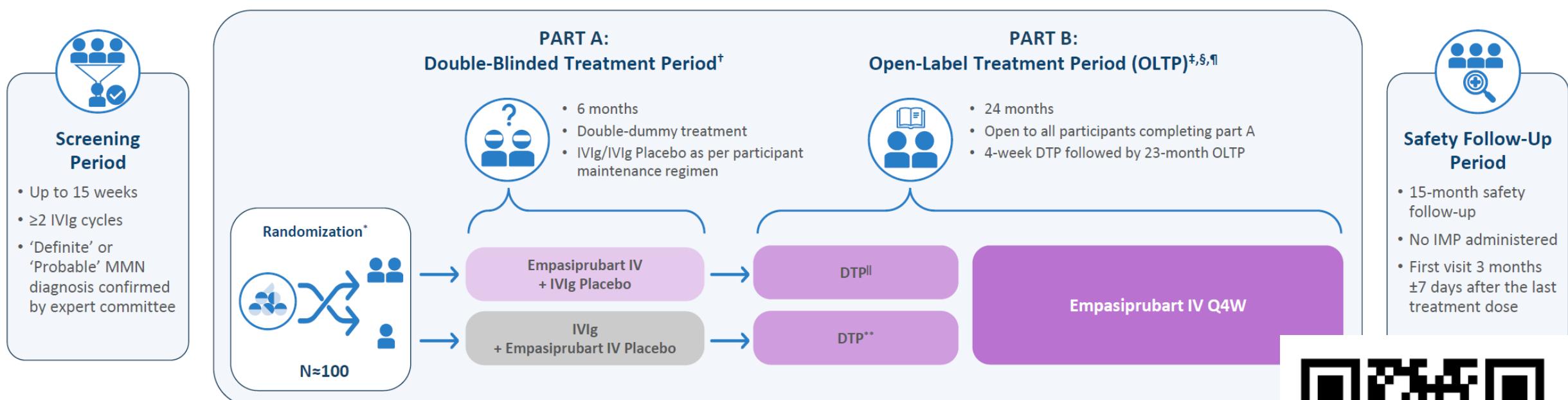


FIGURE 2 EMPASSION: A Phase 3, Randomized, Double-Blinded, Double-Dummy Study Evaluating the Efficacy and Safety of Empasiprubart Versus IVIg in Adults With MMN (NCT06742190)



1. Von der Nische zum *hot topic* !
2. Myasthenia gravis:
 - a) Trend zur „Subkutan-isierung“
 - b) *Nipocalimab* (FcRn) zugelassen
 - c) *Inebilizumab* (CD19) Phase III publiziert
 - d) geplante Studien zu BTKi, FcRn, CAR T cells
3. CIDP:
 - a) *Efgartigimod* (FcRn) zugelassen
 - b) Leitlinien-Aktualisierung
 - c) C1 Inhibitor *Riliprabart* Phase III läuft
4. MG/CIDP/MMN: potentielle Studienpatienten an:
gerd.meyerzuhoerste@ukmuenster.de