

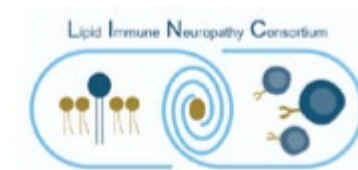
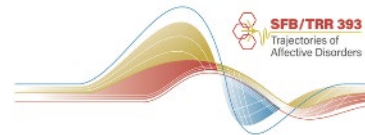
Darlegung potentieller Interessenkonflikte

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 (Honorar für Vortrags-, Autoren- Gutachter- oder Beratertätigkeiten; Honorar für Vorbereitung von Fortbildungen; Erstattung von Reise- oder Übernachtungskosten; Erstattung von Teilnahmegebühren an Fortbildungen; Patente; Gelder aus Lizenzen/Tantiemen; Honorar für Durchführung von Auftragsstudien; Erhalt von Forschungsgeldern; andere)
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)**

Myasthenie: Komplexer für hochaktive Erkrankungsaktivität

AChR-positiv, hochaktiv

- 1. Wahl

C5-Komplement-Inhibition

Eculizumab/Ravulizumab/Zilocuplan

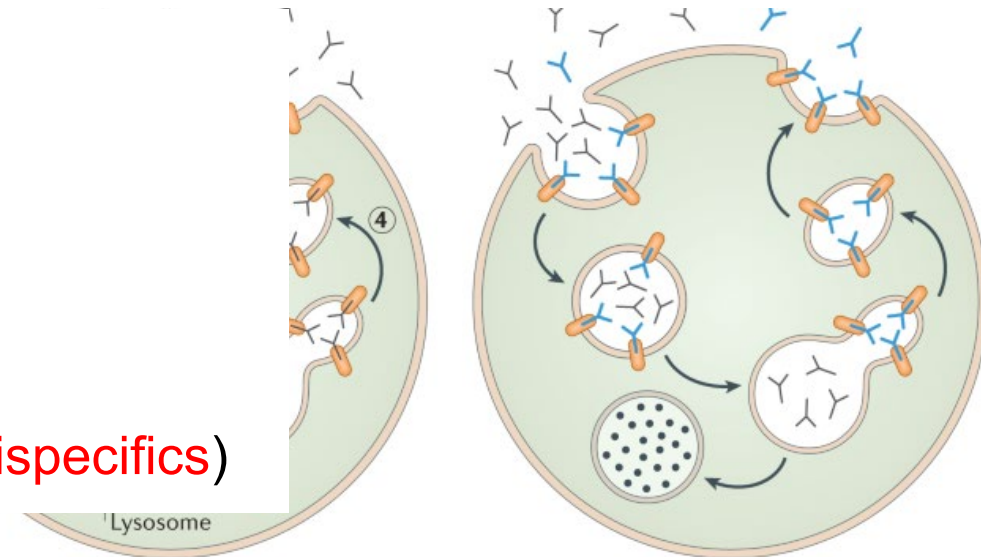
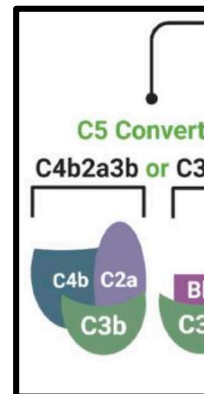
oder

FcRn-Modulatoren

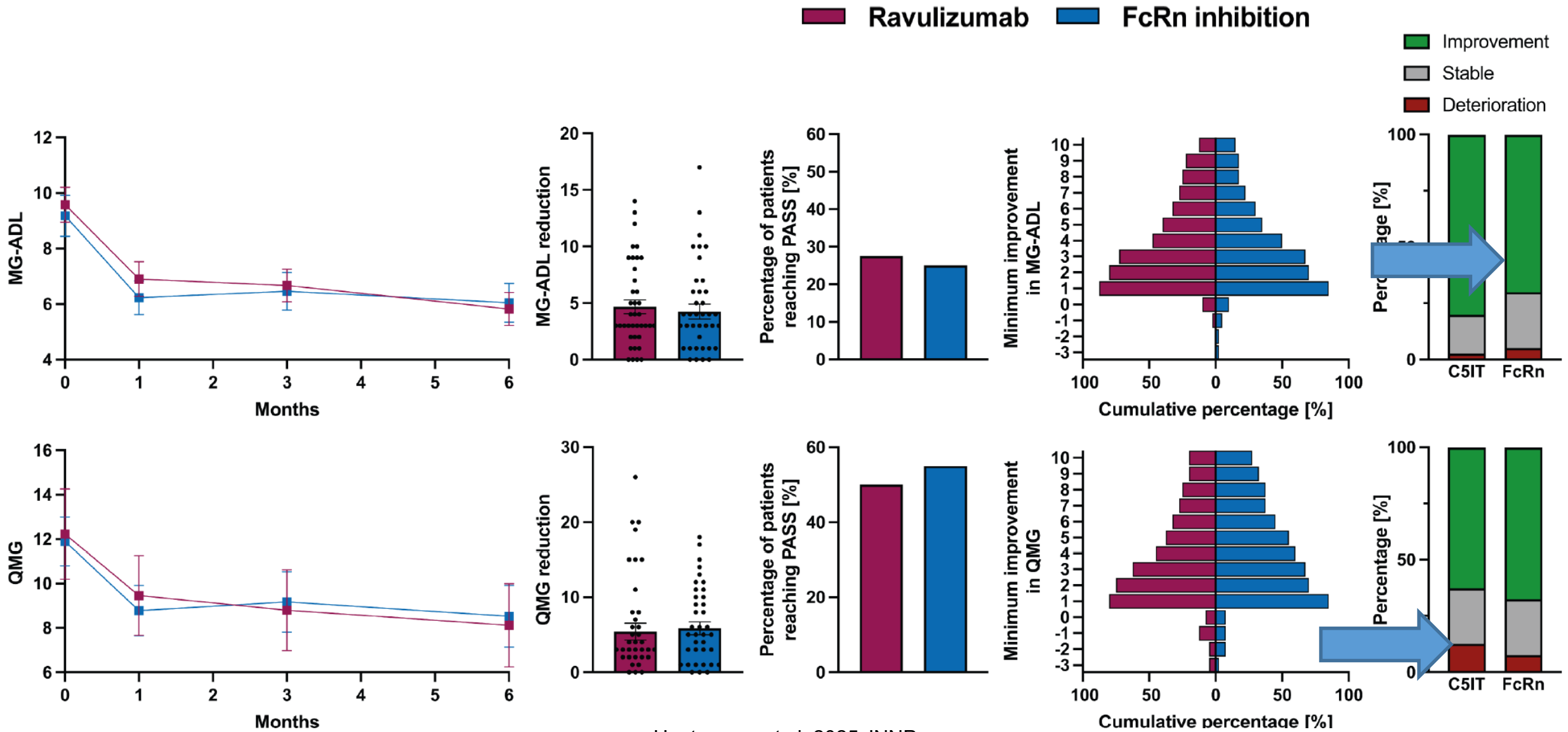
Efgartigimod/Rosanolixizumab

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

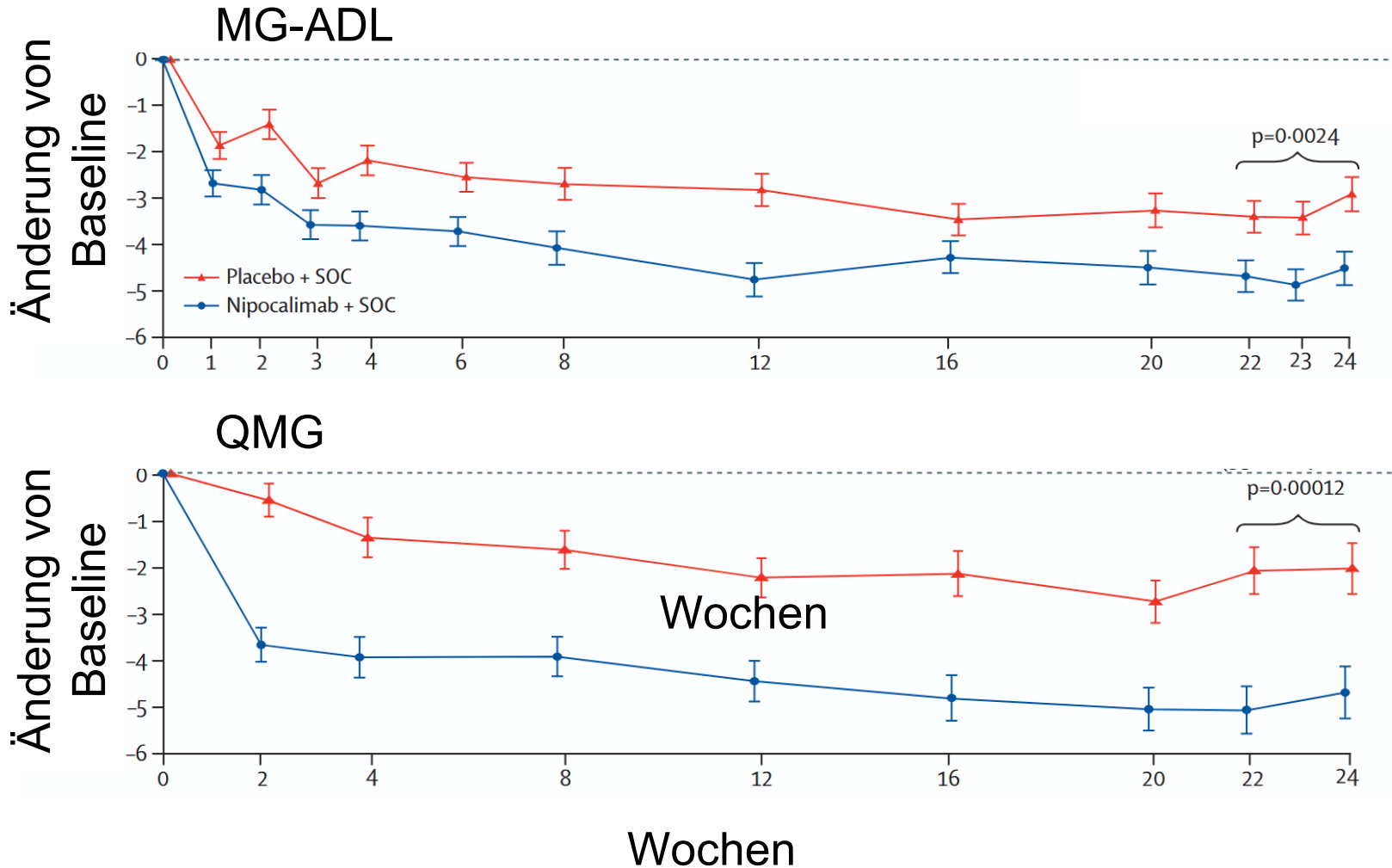
Ggf. experimentelle Verfahren (z.B. **HSCT, bispecifics**)



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



Myasthenie: Neuer FcRn-Inhibitor Nipocalimab

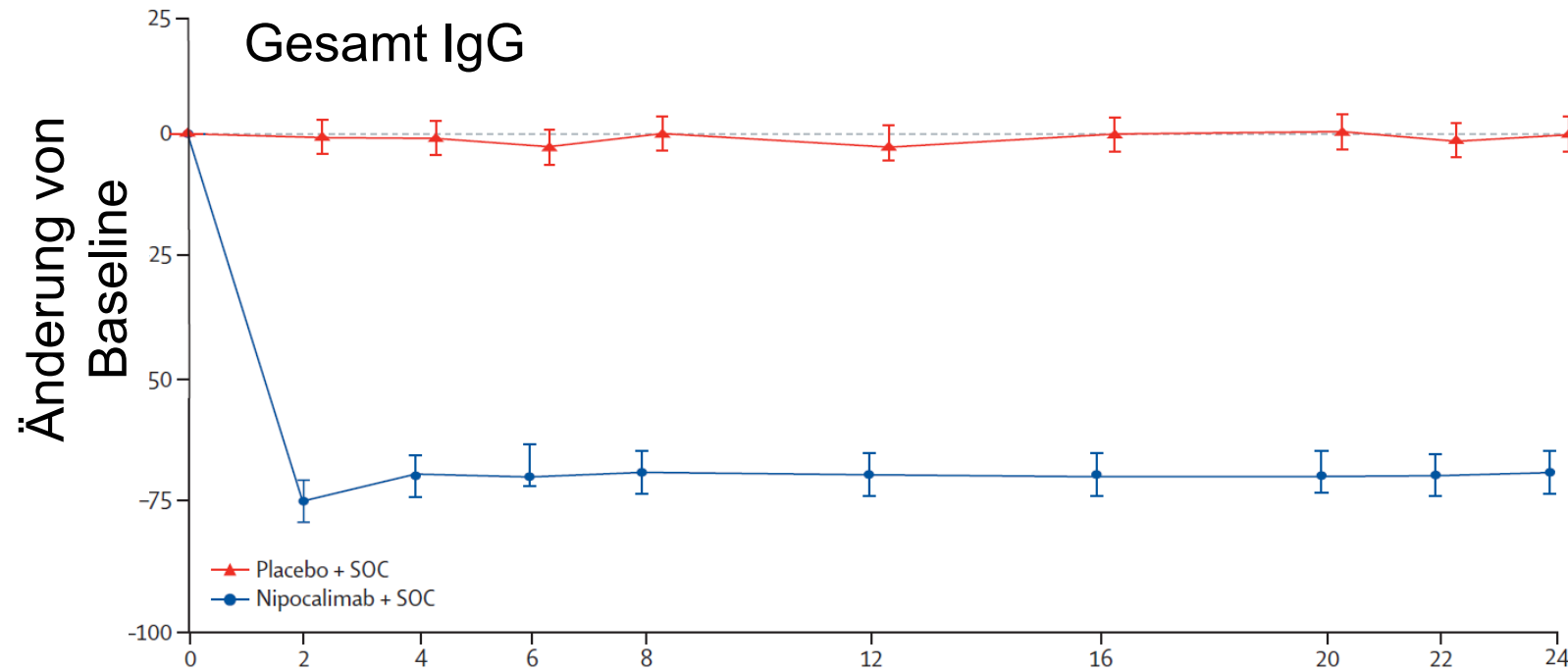


Zulassung vor Kurzem
(Imaavy)

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/Zilocuplan

oder

FcRn-Modulatoren

Efgartigimod/Rosanoliixizumab/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

Rosanoliixizumab

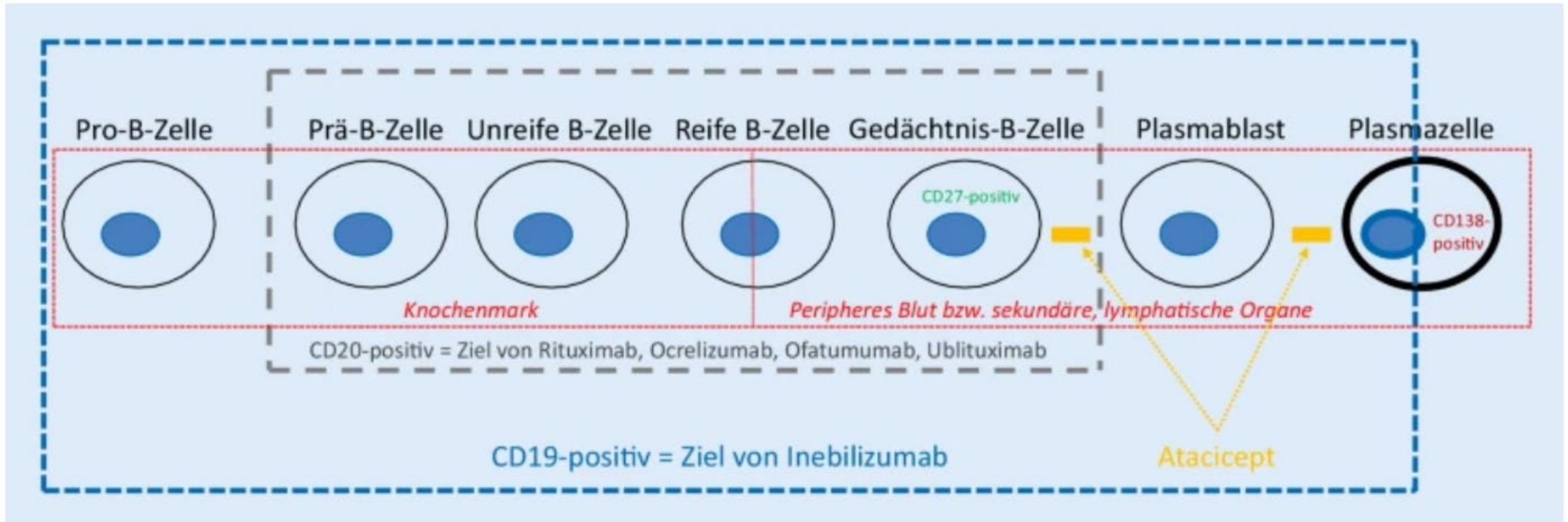
s.c. Infusion 1x/Woche, für 6 Wochen
dann 4-13 Wochen Pause

Nipocalimab

i.v. Infusion, alle 2 Wochen

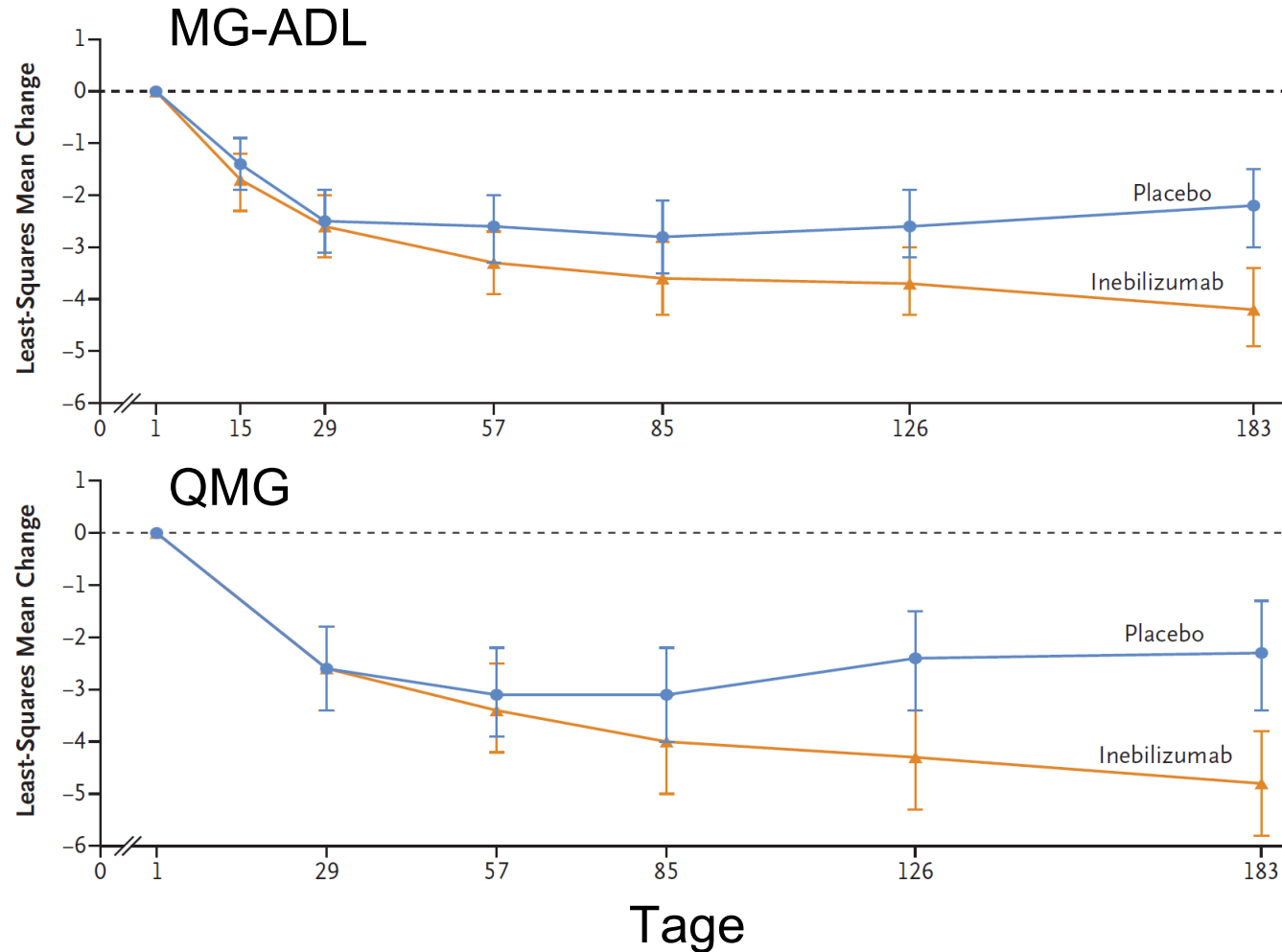
Anti-CD19 depletiert B-Zellen breit(er)

Rituximab



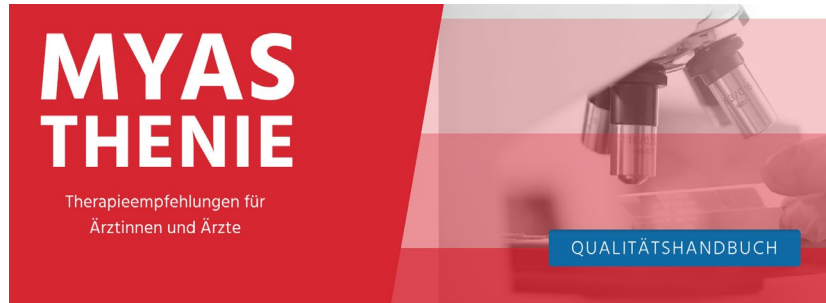
Inebilizumab

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

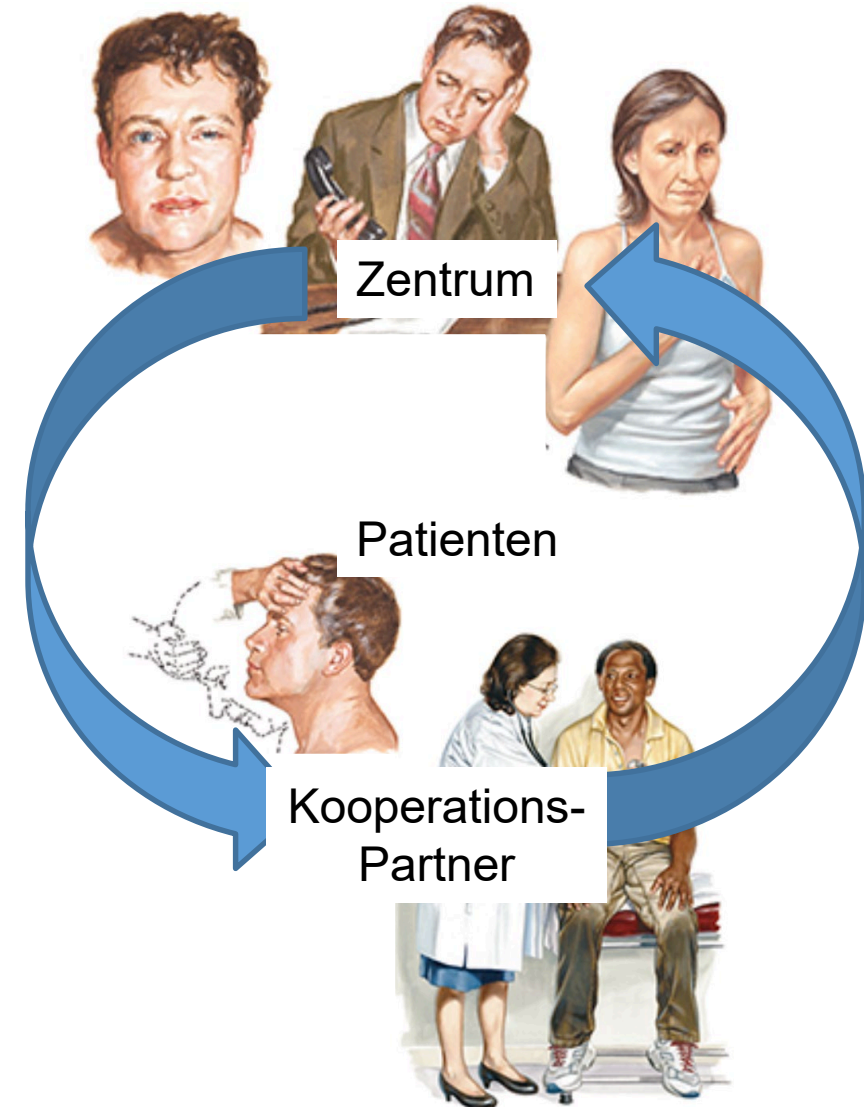


Derzeit keine Zulassung in der MG

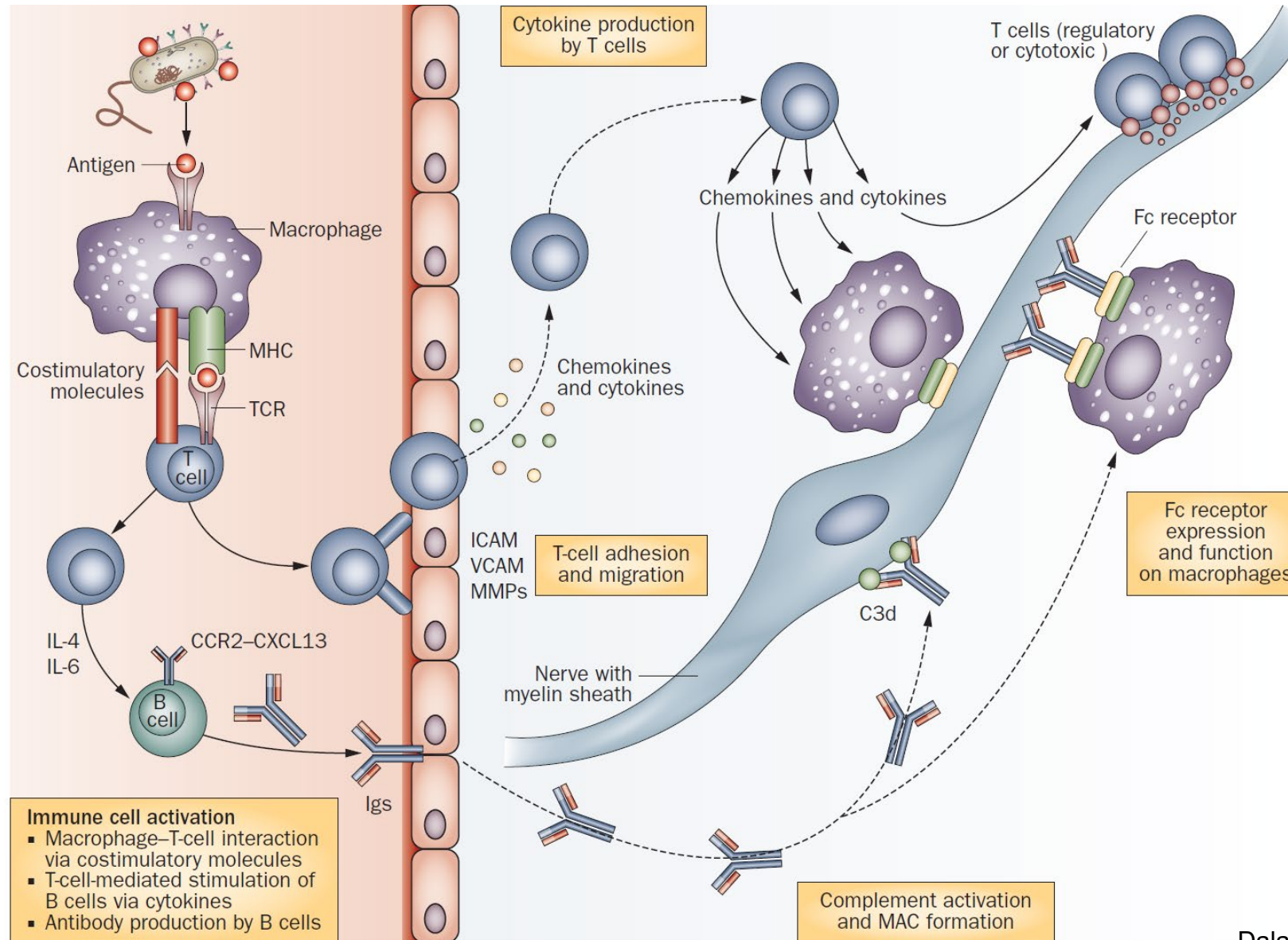
Phase III in IgG4-RD erfolgreich



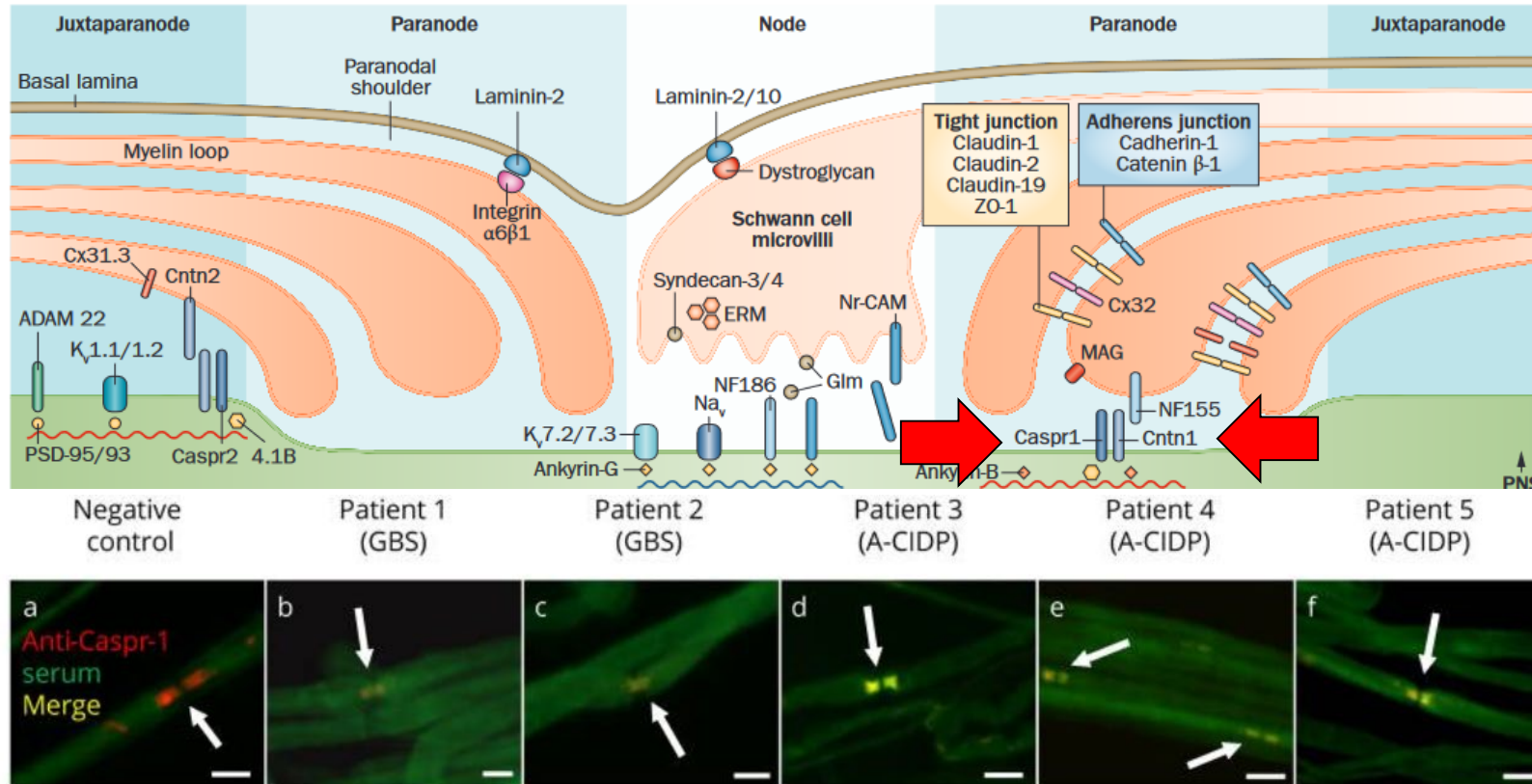
myasthenie-qualitaetshandbuch.de



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

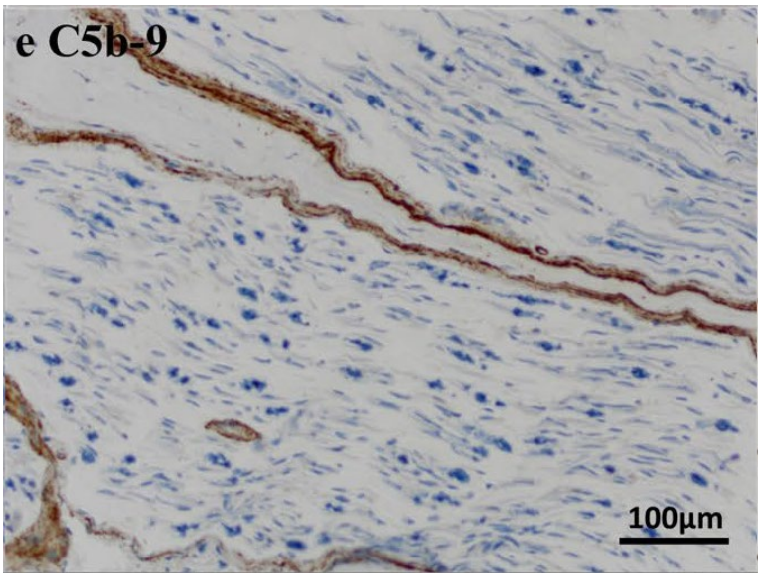
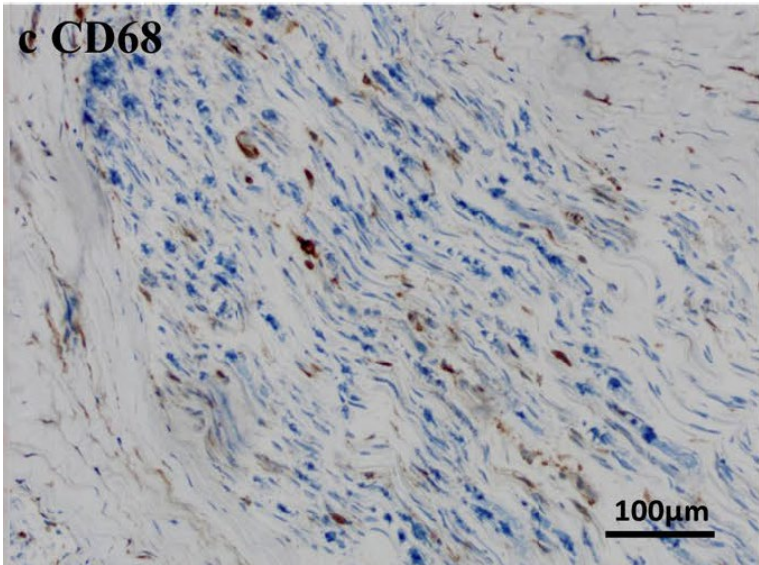
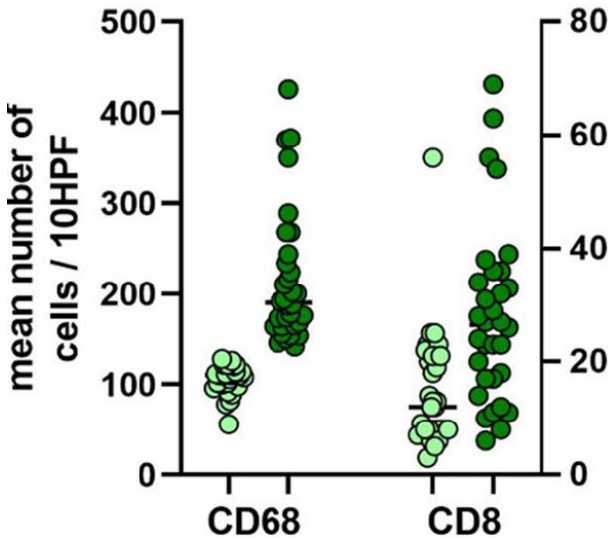


Table 2 Histological findings of sural nerve biopsies

	Total CIDP	Typical CIDP	CIDP variant
(%)	55	36 (65%)	18 (13%)
<i>Complement deposition,</i> <i>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%)

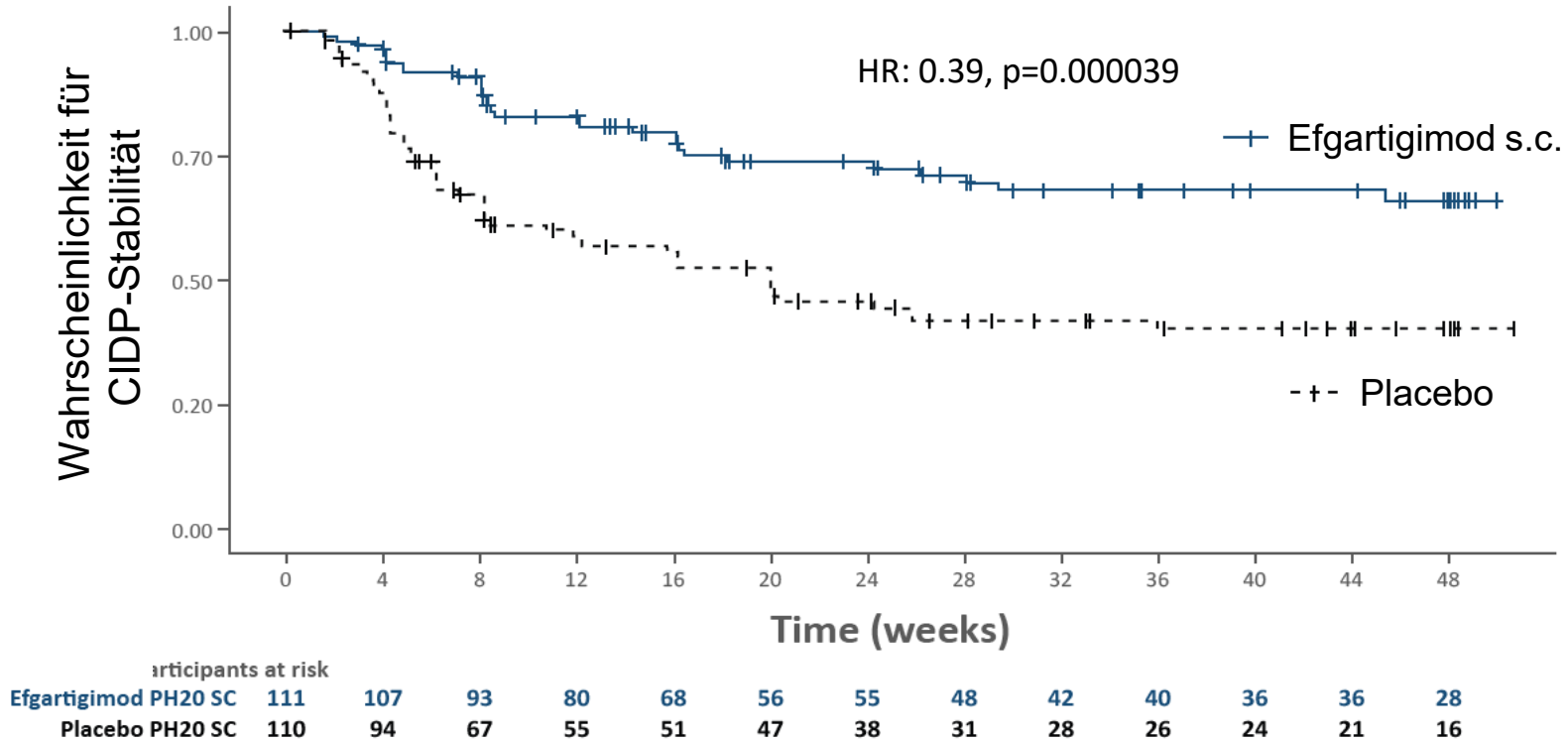
Data are n (%) for histomorphology findings



CIDP: Die überarbeitete 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 Erhaltungsdosen 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 Kreatininspiegels, Thrombosen
Glukokortiko- steroid	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 / Dosissteigerung notwendig
- Zunehmende Defizite
- Standard Therapie mit UAW

CIDP: Phase III Studien zu C1s-Inhibition mit Riliprubart



NCT06290141



NCT06290128

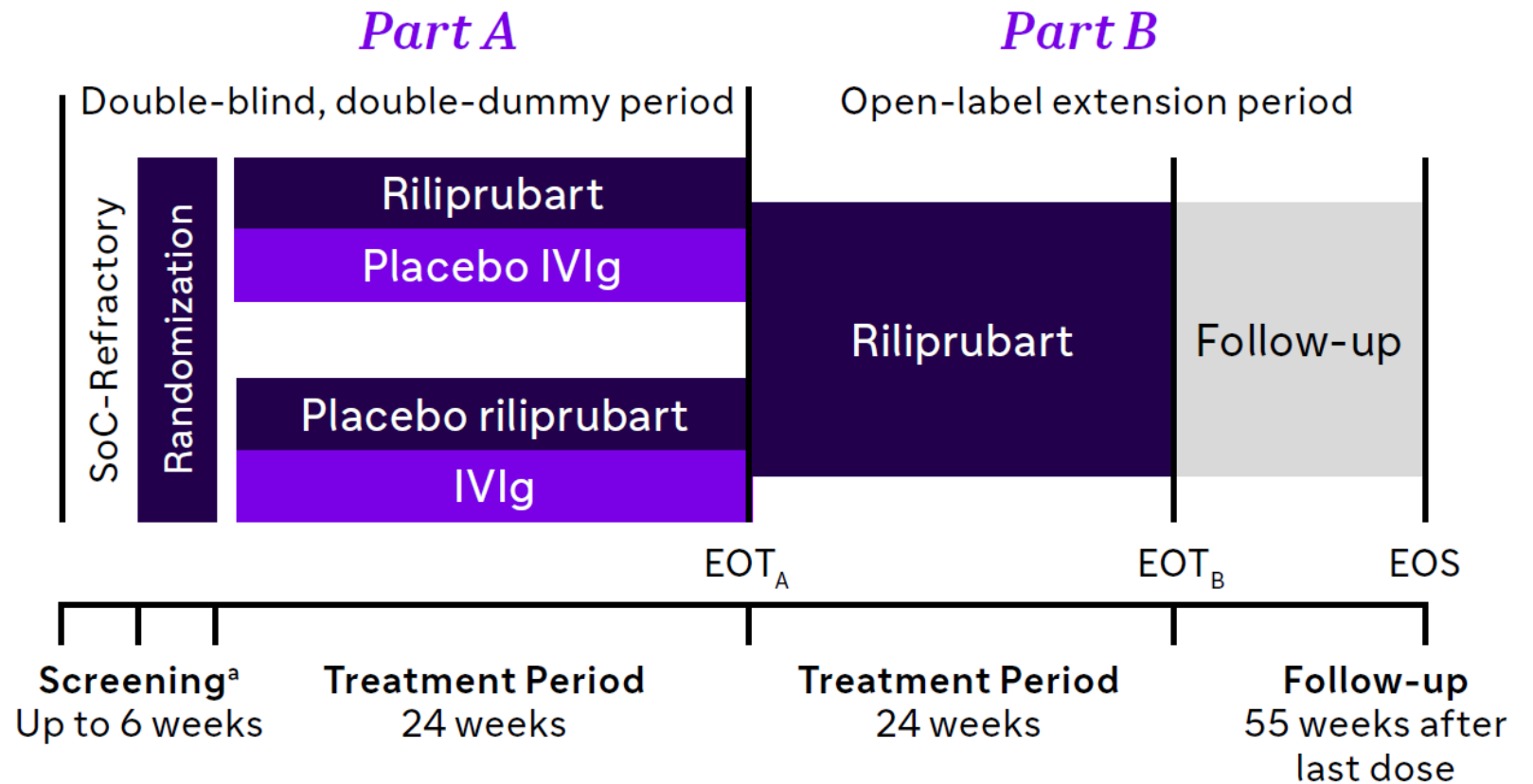
typische CIDP mit IVIg-Bedarf

über >8 Wochen stabil IVIg

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

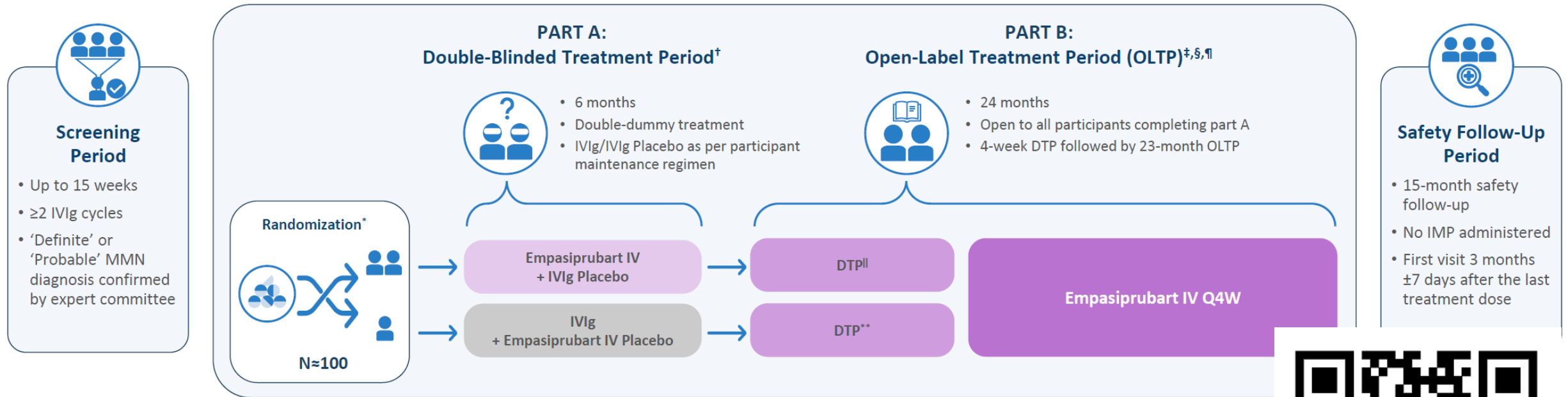
Ausschluss: Diabetes

Kein Placebo Arm !



MMN: Phase 3 Studie C2 Inhibitor Empasiprubart

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 *Riliprubart* Phase III läuft

4. MG/CIDP/**MMN**: potentielle Studienpatienten an:

gerd.meyerzuhoerste@ukmuenster.de