

## CIDP: Heimselbsttherapie mit subkutan applizierbarem Immunglobulin

Intravenöse Immunglobuline (IVIg) sind bei chronischer inflammatorischer demyelinisierender Polyneuropathie (CIDP) bereits als Akut- und Erhaltungstherapie etabliert. Für die Erhaltungstherapie steht CIDP-Patienten alternativ jetzt auch das subkutan applizierbare Immunglobulin (SCIg) zur Heimselbsttherapie zur Verfügung. Es ist das einzige subkutane Immunglobulin, das – nach Stabilisierung mit IVIg – als Immunmodulationstherapie für die Erhaltungstherapie der CIDP zugelassen ist. Die Zulassung erfolgte aufgrund der Ergebnisse der PATH-Studie (1). Es bietet eine wirksame und sichere Symptomkontrolle der CIDP und ermöglicht Patienten eine flexible Anwendung, die einfach in den Alltag integrierbar ist (1).

Die chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP) ist eine seltene Autoimmunerkrankung mit progressivem oder schubförmigem Verlauf (2). Sie gehört zu den immunvermittelten Neuropathien. Zusammen mit ihren Varianten stellt sie unter diesen die häufigste Form dar (3). Klinisch charakterisiert ist die CIDP durch proximale und distale symmetrische Paresen der Arme und Beine sowie durch Sensibilitätsstörungen (2,3). Die Prävalenz liegt bei bis zu 9 Fällen pro 100.000 Einwohner (4,5).

### Diagnose – Orientierung an EFNS-Kriterien

Immunvermittelte Neuropathien wie die CIDP werden häufig mit anderen Neuropathien verwechselt. Die Diagnose CIDP ist laut aktuellen EFNS-Leitlinien bei jedem Patienten mit einer symmetrischen oder asymmetrischen Polyradikuloneuropathie mit schubförmigem Verlauf oder Progression über mehr als 2 Monate in Erwägung zu ziehen, insbesondere bei Vorliegen von positiven sensorischen Symptomen, proximaler Schwäche, Areflexie ohne Atrophie oder vornehmlichem Verlust des Vibrationssinnes oder des Lagesinnes. Eine neurophysiologische Untersuchung ist laut EFNS-Leitlinien obligat, wobei für die Diagnose einer definitiven CIDP mindestens eines von 7 spezifischen Kriterien erfüllt sein muss (6,7).

### Aktuelles Therapieregime: Präferenz für Immunglobuline

Laut aktueller DGN-Leitlinie sind für die Akuttherapie 3 Optionen – intravenöse Immunglobuline (IVIg), Glukokortikosteroide und Plasmapherese – geeignet und ähnlich wirksam (8). In der Langzeittherapie sollten Kortikoide gemäß Expertenempfehlung angesichts ungünstiger Nebenwirkungen nach Möglichkeit vermieden und durch IVIg ersetzt werden (9).

Alternativ zu IVIg steht jetzt für eine wirksame und sichere Symptomkontrolle der CIDP erstmalig eine subkutane Ig-Applikation, Hizentra<sup>®</sup>, zur Heimselbsttherapie zur Verfügung (9,10). Während IVIg alle 3-4 Wochen in einer Dosis von 1 g/kg KG stationär oder ambulant in einem Therapiezentrum intravenös infundiert wird, kann das SCiG in der Regel wöchentlich und dann in niedrigerer Dosierung bei gleichbleibender monatlicher Gesamtdosis zuhause vom Patienten selbst appliziert werden (9).

### Vorteil durch flexible und effektive Anwendung

Wirksamkeit und Sicherheit der subkutanen Ig-Anwendung wurden in der PATH-Studie bestätigt (1). Hizentra<sup>®</sup> war gegenüber Placebo hinsichtlich der Reduktion des Schub-Risikos (primärer Endpunkt) sowie der Erhaltung funktioneller Fähigkeiten (sekundäre Endpunkte) hochsignifikant überlegen. Die wöchentliche SCiG-Gabe führt zu gleichmäßigeren IgG-Spiegeln als die IVIg-Gabe alle 3 Wochen, wodurch der unter IVIg am Ende des Dosierungsintervalls mögliche „Wearing-off-Effect“ vermieden werden kann (1,9). Die Heimselbsttherapie ermöglicht den Patienten eine zeitliche und räumliche Flexibilität in der Anwendung. Sie kann einfach in den Alltag integriert werden.

## Voraussetzungen für die Umstellung von IVIg auf SCIg

Die Umstellung kann in neurologischen Kliniken bzw. Ambulanzen ebenso wie im niedergelassenen Bereich erfolgen. Die Patienten müssen entsprechend aufgeklärt, in die subkutane Anwendung eingewiesen und auch darauf vorbereitet werden, dass der von manchen Patienten unter IVIg erlebte „Kick“ ausbleibt, der durch den initial hohen IgG-Spiegel entstehen kann. Eine Umstellung empfiehlt sich Experten zufolge z. B. bei Patienten mit „Wearing-off-Effect“ oder ausgeprägten Nebenwirkungen unter IVIg-Gabe oder schlechtem Venenstatus. Für einen Wechsel kann zudem der Wunsch des Patienten nach mehr Selbstbestimmtheit und besserer Vereinbarkeit der Therapie mit Beruf und Privatleben sprechen. Voraussetzung zur Durchführung der SCIg-Infusion zuhause sind ausreichende physische und kognitive Fähigkeiten des Patienten (9).

Quelle: CSL Behring

### Literatur:

- (1) van Schaik IN et al., *Lancet Neurol* 2018, 17: 35-46 (PATH-Studie).
- (2) Mäurer M, *Immunneuropathien, aus: Autoimmunerkrankungen in der Neurologie, Hrsg. Stangel, Mäurer, 2012, Springer Verlag, S. 134.*
- (3) Grimm A et al., *Fortsch Neurol Psychiatr* 2018, 86: 439-452.
- (4) Laughlin RS et al., *Neurology* 2009, 73(1): 39-45.
- (5) Hughes RA, *J Clin Immunol* 2010, 30 (Suppl 1): 70-73.
- (6) van den Berg PY et al. *EFNS Guidelines, Eur J Neurol* 2010; 17(3): 356-363.
- (7) Stangel M, Kieseier BC, *Akt Neurol* 2011, 38 (6): 284-291.
- (8) Sommer C et al. *DGNeurologie* 2018; 1: 89-103.
- (9) *Aktuelle Neurologie, Blickpunkt Medizin: Therapie mit Immunglobulinen bei CIDP. Empfehlung zum Vorgehen bei der Umstellung von IVIg auf SCIg in der klinischen Praxis, Heft 8, Oktober 2018.*
- (10) *Fachinformation Hizentra* (Stand: Februar 2019).