

Neue EAN/PNS-Leitlinie zur chronischen inflammatorischen demyelinisierenden Polyradikuloneuropathie (CIDP)

Kürzlich wurde die aktualisierte Leitlinie für die chronische inflammatorische demyelinisierende Polyradikuloneuropathie (CIDP) der EAN (European Academy of Neurology) und PNS (Peripheral Nerve Society) publiziert [1]. Die CIDP, die zu Extremitäten- und in seltenen Fällen auch Atemlähmung führen kann, ist behandelbar. Seit 2010 haben sich Studienlage bzw. Evidenz hinsichtlich Diagnostik und Therapie weiter signifikant verbessert. Neu sind in der Leitlinie unter anderem erweiterte Statements zu innovativen Immuntherapien; die Diagnosekriterien sind spezifischer geworden.

Die CIDP (chronische inflammatorische demyelinisierende Polyradikuloneuropathie) ist eine schwere entzündliche Erkrankung des peripheren Nervensystems [2], die im Gegensatz zum akut auftretenden Guillain-Barré-Syndrom/GBS subakut bis chronisch verläuft. Durch die zunehmende Schädigung der Umhüllung (Myelinscheide) peripherer Nerven kommt es über zwei Monate oder länger zu motorischen und sensiblen Reizleitungsstörungen und Ausfällen. Klinisch finden sich abgeschwächte bis fehlende Muskeleigenreflexe, Parästhesien (Ameisenkribbeln) und eine zunehmende Muskelschwäche meistens symmetrisch, beginnend an den Beinen, mit schlaffen Lähmungen (Paresen). Ursächlich sind immunvermittelte Mechanismen, hierunter auch Autoantikörper gegen Nervenbestandteile (Myelin, Ganglioside). Die Erkrankung ist behandelbar.

Nun liegt die zweite Revision der CIDP-Konsensus-Leitlinien von 2010 vor, die mittels Förderung durch die EAN (European Academy of Neurology); GAIN Charity UK (Guillain-Barré & Associated Inflammatory Neuropathies); GBS/CIDP Foundation International und der PNS (Peripheral Nerve Society) entstanden ist. 17 medizinische Experten, zwei Cochrane-Spezialisten sowie Patientenrepräsentanten erarbeiteten die Leitlinie nach der etablierten GRADE-Methodik („Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation“) mit Bewertung von Evidenz und Stärke der Empfehlungen. Mittels Literaturrecherche wurden Antworten auf zwölf Fragen bzw. „PICOs“ („Population/Intervention/Comparison/Outcome“) für Diagnostik und Therapie zusammengestellt. Die Leitfragen hinsichtlich der Therapieoptionen umfassten die Abhängigkeit von Dosis sowie Timing auf die Behandlungseffekte (Verhindern von Behinderung, Lebensqualität) und auch Besonderheiten bei der Therapie im Kindesalter.

Grundsätzlich werden die typische CIDP und CIDP-Varianten unterschieden. Der frühere Terminus der atypischen CIDP wurde durch CIDP-Varianten ersetzt, weil es sich bei allen Formen inzwischen um gut charakterisierte Entitäten handelt (multifokal, fokal, distal, motorisch oder sensible CIDP). Darüber hinaus wurden die Stufen der diagnostischen Sicherheit von drei (sichere, wahrscheinliche, mögliche CIDP) auf nur noch zwei (CIDP und mögliche CIDP) reduziert, da die diagnostische Genauigkeit der Kriterien für eine gesicherte und eine wahrscheinliche CIDP sich nicht signifikant unterscheiden. Die Diagnostik basiert in der Regel auf einer Kombination klinischer, elektrodiagnostischer und laborchemischer Untersuchungen.

Die wichtigsten herausgearbeiteten Behandlungsempfehlungen sind: (a) intravenöse Immunglobuline (IVIG) oder Kortikosteroide („starke Empfehlung“) zur Initialtherapie bei typischer CIDP und deren Varianten; (b) ein Plasmaaustausch („starke Empfehlung“), um bei unzureichender Wirksamkeit von Immunglobulinen und Kortikosteroiden die krankheitsauslösenden Autoantikörper

mit einem extrakorporalen Blutreinigungsverfahren herauszufiltern (Plasmapherese); (c) bei motorischer CIDP werden als Erstlinientherapie Immunglobuline empfohlen („good-practice point“). (d) Für die Erhaltungstherapie werden IVIG, subkutane Immunglobuline oder Kortikosteroide empfohlen; (e) bei hohen Erhaltungsdosen der genannten Substanzen sollten entweder Kombinationen oder additiv ein Immunsuppressivum oder immunmodulatorisches Medikament eingesetzt werden („good-practice point“). (f) Bei Schmerzen sollten Medikamente gegen neuropathische Schmerzen sowie eine multidisziplinäre Behandlung zum Einsatz kommen („good practice point“).

Bei der Therapie wurde auch neueste immunsuppressive und immunmodifizierende Therapien berücksichtigt, von denen manche Substanzen eine Option für CIDP-Patientinnen und -Patienten darstellen, andere aber bisher in Studien nicht effektiv waren und daher nicht zu favorisieren sind, wie beispielsweise Fingolimod oder die Immunadsorption.

„Besonderer Wert wird in den aktualisierten Leitlinien darüber hinaus auf die Differentialdiagnostik der CIDP gelegt, um andere bzw. ähnliche Erkrankungen möglichst sicher von der CIDP abgrenzen zu können“, erläutert Prof. Dr. Claudia Sommer, Universität Würzburg, Co-Autorin der aktuellen Leitlinie. „Auch wurden sogenannte ‚Red Flags‘ benannt, bei deren Vorhandensein die Diagnose CIDP unwahrscheinlich ist. Durch die Implementierung der Ergebnisse in die tägliche Medizinroutine können Betroffene künftig schneller diagnostiziert und behandelt werden – mit dem Ziel, bleibende Behinderungen zu minimieren oder ganz zu verhindern.“

Literatur

[1] Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM 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. Eur J Neurol 2021 Jul 30. doi: 10.1111/ene.14959. Online ahead of print.
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ene.14959>

[2] <https://dgn.org/leitlinien/1l-030-067-diagnostik-bei-polyneuropathien-2019/>