

Clinical Pathway – Therapie immunvermittelter Neuropathien

Therapie immunvermittelter Neuropathien					
Basistherapie ▶ Thromboseprophylaxe ▶ Krankengymnastik ▶ Ergotherapie ▶ Hilfsmittelversorgung ggf. Intensivmedizinische Überwachung, z.B. bei GBS	○ GBS	▶ Kardiales Monitoring ▶ Kontrollen der Vitalkapazität ▶ Möglichkeit der intensivmedizinischen Behandlung	▶ IVIG 0,4 g/kg/d über 5 Tage oder ▶ Plasmapherese <i>Cave: Kein Steroideffekt!</i>		
	○ CIDP	▶ IVIG 2 g/kg als „loading dose“ über 2-5 Tage, danach Erhaltungstherapie mit ▶ IVIG 1g/kg über 1-3 Tage alle 3 Wochen oder ▶ SCIG 0.2-0.4 g/kg/Woche ▶ Methylprednisolon, Therapieschemata (alternativ): ▶ 500-1000mg/d über 3-5 Tage, Umstellung auf orales Prednisolon-Äquivalent von 1mg/kgKG/d, langsame Reduktion auf Erhaltungsdosis ▶ Methylprednisolon 500–1000 mg/d über 3 Tage, alle 4 Wochen	○ akute Verschlechterung oder ○ Therapieversager	▶ Plasma-pherese ○ schwerer Verlauf oder ○ Therapieversagen	<i>Möglichkeiten:</i> ▶ Cyclophosphamid i.v. Pulstherapie 0,6–1 g/m ² KOF alle 4 Wochen über 6 Monate evtl. in Kombination mit Azathioprin, Ciclosporin A, Rituximab ▶ Prüfung der Indikation für autologe Stammzelltransplantation (ASCT) (Spezialzentrum)
	○ PNP bei MGUS	○ IgA oder IgG-assoziiert ○ IgM- assoziiert			▶ Therapie analog zur CIDP <i>Möglichkeiten:</i> ▶ IVIG ▶ Plasmapheresen ▶ Rituximab ▶ Immunsuppressiva
	○ Paranodopathie	▶ Standardtherapie wie CIDP	○ Therapieversager		▶ Rituximab
	○ MMN	▶ IVIG 2 g/kg über 2-5 Tage ▶ Wiederholung bei Ansprechen <i>Cave: mögliche Verschlechterung durch Steroide!</i>	○ Kontraindikationen gegen IVIG oder ○ unzureichendes Ansprechen		▶ Cyclophosphamid-Pulstherapie monatlich 0,6-1,0 g/m ² Körperoberfläche i.v. über zunächst 6 Monate
	○ Nicht systemische vaskulitische Neuropathie (NSVN)	▶ Methylprednisolon 1 mg/kg KG/d p.o. oder 500–1000 mg/d i.v. über 3–5 Tage ▶ Ausschleichen ▶ bis auf 25 mg/d nach 3 Monaten ▶ bis auf 15–20 mg/d nach 4 Monaten ▶ bis auf 10 mg/d nach 6 Monaten	○ zusätzliche Organmanifestationen oder ○ rasche Progredienz	▶ Kombination mit Immunsuppressivum (Cyclophosphamid, Rituximab, MTX)	▶ Rezidivprophylaxe, <i>Möglichkeiten:</i> ▶ Azathioprin 2-3 mg/kg/d p.o. für 18-24 Monate ▶ Methotrexat 10-25 mg/Woche für 18-24 Monate ▶ Rituximab 1 g alle 6 Monate für 2 Jahre