

KLINIK UND POLIKLINIK FÜR INNERE MEDIZIN I					
Therapie des Goodpasture-Syndroms				Gebiet: <i>Rheumatologie</i>	
				Ausrichtung: <i>therapeutisch</i>	
Version:	Gültig ab:	Revision:	Verfasser:	Geprüft:	Genehmigt:
<i>3.0 (2 Seiten)</i>	<i>01.11.2010</i>	<i>01.11.2012</i>	<i>BEH</i>	<i>MF</i>	<i>BS (2.0)</i>

Therapieregime

- Methyl-Prednisolon (z.B. Urbason ®): 250-500 (bis 1000) mg per diem intravenös über 3 Tage, dann Prednisolon (z.B. Decortin H ®): 1 mg/kg KG per os bis Remission, dann Ausschleichen: im Wochenrhythmus auf 60-40-30-25-20 mg/die unter engmaschiger Kontrolle von Entzündungs- und immunserologischen Parametern. Weiteres Ausschleichen (z. B. 17.5-15-12.5-10-7.5 mg/d, ...) bis Absetzen über 6 Monate.
- Cyclophosphamid (z.B. Endoxan) 2 mg/kg KG pro Tag per os über 6 bis 12 Monate sowie Uromitexan (z.B. Uromitexan-Tbl.) 200 mg pro Tag per os sowie Trimethoprim/Sulfamethoxazol (z.B. Cotrimoxazol ®) 160/800 mg 3x pro Woche
- Bei positiven Anti-GBM-AK zusätzlich und vor (!) Eintritt der Dialysepflichtigkeit Plasmaaustausch
 - 40-60 ml/kg KG
 - gegen Humanalbumin oder Frischplasma (bei Blutungskomplikation)
 - 5 bis 10 Behandlungen im Abstand von 1 bis 2 Tagen, anschliessend täglich oder jeden 2. Tag über 2-3 Wochen
 - bis anti-GBM-AK-Titer fallen oder Hämoptysen sistieren (s.u.)

Warum Plasmaaustausch? 1-Jahres-Mortalität bei Kreatinin < 5.7 mg/dl: 0%, bei Kreatinin > 5.7 mg/dl 16% !

- Bei Infektion:
 - ggf. einmalig zusätzlich Immunglobuline (100-400 mg/kg KG)
 - Antibiose
- Experimentelle Therapieansätze mit Abatacept und Rituximab
- NTX bei Abwesenheit von Anti-GBM-AK > 6 Monate möglich

Kriterien für ein Ansprechen der Therapie:

- **Klinisch:** Kontrolle der pulmonalen Hämorrhagie, Restitution der Nierenfunktion
- **Immunologisch (GBM-AK):** kurzfristig Titerabfall um 50%, langfristig völliges Verschwinden des GBM-AK

© Klinik und Poliklinik für Innere Medizin I des Universitätsklinikums Regensburg, 01.03.2011	
Verfasser	
E-mail:	boris.ehrenstein@klinik.uni-regensburg.de
Hausfunk:	(Bad Abbach 09405-18-2221)
Literatur	
AWMF Leitlinien:	(keine)
<u>Internationale Leitlinien:</u>	(keine)
<u>Aktuelle Übersichtsartikel:</u>	Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CD. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. Ann Intern Med 2001; 134: 1033. Chan AL, Lowie S, Leslie KO, Juarez MM, Alberson TE. Cutting Edge Issues in Goodpasture's Disease Clin Rev Allerg Immunol 2011, im Druck Kaplan AA. The use of apheresis in immune renal disorders. Ther Apher Dial 2003; 7: 165. Böger et al.: s. Differentialdiagnostik PRS

Empfehlungen ohne Gewähr, Verantwortung liegt bei behandelnder Ärztin/Arzt!