

<b>AWMF-Register Nr.</b>	<b>166/001</b>	<b>Klasse:</b>	<b>S2e</b>
--------------------------	----------------	----------------	------------

Tabelle 2

**Steroidfreie Immunsuppression beim nephrotischen Syndrom**

	Indikation in der Fachinformation	Empfohlene Dosis	Unerwünschte Wirkung	Kontrolle	Therapiedauer	Vorteil/Indikation
Cyclophosphamid	Bedrohlich verlaufende „Autoimmunkrankheiten“, schwere, progrediente Formen von Lupus-Nephritis und Wegener-Granulomatose	2 -3mg/kg pro Tag in einer Dosis für 8-12 Wochen	Myelosuppression v.a. Leukozytopenie, hämorrhagische Zystitis,	Blutbildkontrollen zunächst wöchentlich	8-12 Wochen	Kurze Therapiedauer, Dauerremission
Cyclosporin A	Steroidabhängiges und steroidresistentes nephrotisches Syndrom in der Folge primärer glomerulärer Krankheiten wie Minimal-Change-Nephropathie, fokal-segmentale Glomerulosklerose oder membranöse Glomerulonephritis	150 mg/m <sup>2</sup> pro Tag in 2 ED	Nierenfunktionsstörung, Tremor, Hypertrichose Hypertonie, Diarrhoe, Anorexie, Nausea und Erbrechen, Gingivahypertrophie	Bluttalspiegel (80-120 ng/mL initial, später niedriger, 50-80 ng/mL)  Serumkreatinin	1-4 Jahre	Gute Wirksamkeit in der Langzeittherapie
Tacrolimus	off-label	0,1 -0,15 mg/kg pro Tag in 2 ED	Nierenfunktionsstörung, Tremor, Hypertonie, Diarrhoe, Anorexie, Nausea, Erbrechen	Bluttalspiegel 3-8 ng/mL  Serumkreatinin	1-4 Jahre	Gute Wirksamkeit in der Langzeittherapie, weniger kosmetische Nebenwirkungen (Gingivahypertrophie, Hypertrichose)
Mycophenolsäure	off-label	1200 mg/m <sup>2</sup> KO pro Tag in 2 ED	Diarrhö und Erbrechen, Leukozytopenie, Sepsis, erhöhte Infektionsrate. Kontraindiziert in der Schwangerschaft	Blutbildkontrollen, Plasma-Talspiegel, ggf. AUC-Kinetik zur individuellen Dosisfindung	1-4 Jahre	Gute Wirksamkeit bei adäquater Exposition

Levamisol	off-label	2 - 2,5 mg/kg jeden 2. Tag als Einzeldosis (max. 150 mg)	Leukozytopenie, allergische Reaktionen, gastrointestinale Beschwerden, Hautnekrosen, Vaskulitis	Zunächst wöchentlich Blutbild, dann in 4-12 wöchentlichen Abständen	1,5-2 Jahre	Wirksamkeit vor allem bei häufigen Rezidiven, weniger bei Steroidabhängigkeit
Rituximab	off-label	375 mg/m <sup>2</sup> i.v. als Einmaldosis	Häufige Infektionen, Neutropenie, Abfall von IgG und IgM, Hautreaktionen, Zytokin-Freisetzungssyndrom, progrediente multifokale Leukenzephalopathie	Blutbildkontrollen, Kontrolle der Immunglobuline G und M; Prophylaxe der Pneumocystis jirovecii-Infektion	Einmalige Gabe	Gute Wirksamkeit, Nebenwirkungsprofil in dieser Indikation noch unzulänglich dokumentiert. Nur indiziert, wenn die übliche Therapie nicht ausreichend wirksam ist