

Management-Karte für Patienten mit Vanishing White Matter

Empfehlungen für präventive Maßnahmen und akute Versorgung

Einleitung

- Vanishing White Matter ist eine seltene genetische Erkrankung, die zu einer fortschreitenden motorischen und kognitiven Beeinträchtigung führt.
- Im Verlauf können Episoden einer akuten Verschlechterung auftreten. Diese Episoden können durch körperliche Stressoren wie Fieber, Infektionen, Kopfverletzungen und bestimmte Anästhetika ausgelöst werden.
- Eine Heilung ist für VWM nicht möglich, zur Verfügung stehen jedoch bewährte Verfahren für das klinische Management.
- Dieses Informationsblatt enthält wichtige Empfehlungen für Präventionsmaßnahmen und die Akutversorgung einer Episode mit Verschlechterung.

Was zu tun ist (Do's):

- Bei Fieber Ibuprofen verwenden, bei Bedarf zusätzlich Paracetamol/Acetaminophen.
- Bei einer (vermuteten) bakteriellen Infektion Antibiotika einsetzen.
- Falls eine Anästhesie erforderlich ist, wird Propofol bevorzugt.
- Epilepsie behandeln.
- Dem regulären Impfprogramm folgen, inkl. Influenza- und COVID-19-Impfungen.
- Bei Aktivitäten mit Risiko für Kopfverletzungen einen Helm tragen.
- Es wird ein normaler, altersgerechter Umgang empfohlen.

Was zu vermeiden ist (Dont's):

- Kontaktsportarten.
- Inhalationsanästhetika.

Empfehlungen für Patienten

Maßnahmen, um Episoden einer akuten Verschlechterung zu vermeiden:

- Bei Fieber Paracetamol/Acetaminophen, Ibuprofen oder beides verwenden, um die Körpertemperatur zu normalisieren.
- Bei einer fieberhaften Infektion mit Ihrem Arzt besprechen, ob eine Behandlung mit Antibiotika erforderlich ist.
- Dem regulären nationalen Impfprogramm folgen, einschließlich der jährlichen Influenza-Impfung und eines aktuellen Impfschutzes gegen COVID-19. Nach Impfungen Ibuprofen verabreichen, um Fieber vorzubeugen.
- Bei Aktivitäten mit erhöhtem Risiko für Kopfverletzungen, wie beispielsweise Radfahren, einen Helm tragen.
- Kontaktsportarten vermeiden.
- Größere chirurgische Eingriffe haben für Patienten mit VWM zusätzliche Risiken; daher sollten Nutzen und Risiken vor einem Eingriff sorgfältig gegeneinander abgewogen werden.
- Ein normaler, altersgerechter Umgang ist unbedenklich, da psychischer Stress nicht mit einer akuten Verschlechterung in Zusammenhang steht.



Empfehlungen für Ärzte

Maßnahmen zur Vermeidung von Episoden einer akuten Verschlechterung:

- Wir empfehlen, die Indikation für größere chirurgische Eingriffe gegen die Risiken der Anästhesie und des mit dem Eingriff verbundenen körperlichen Stresses abzuwägen. Die Anlage einer PEG-Sonde gilt als kleiner chirurgischer Eingriff. Weitere Empfehlungen zu operativen Eingriffen finden sich in der unter „Weitere Informationen“ genannten wissenschaftlichen Publikation.
- Wir empfehlen eine engmaschige Überwachung nach Kopfverletzungen, chirurgischen Eingriffen und der Anwendung von Anästhetika.
- Bei Patienten mit vorausgegangener schwerer akuter Verschlechterung sollte bei Auftreten eines vergleichbaren Stressors eine stationäre Aufnahme mit der Möglichkeit intensivmedizinischer Versorgung erwogen werden.
- Wir empfehlen, Medikamente zu vermeiden, die die integrierte Stressreaktion aktivieren, insbesondere Inhalationsanästhetika wie Sevofluran. Stattdessen sollte bevorzugt Propofol eingesetzt werden.
- Wir empfehlen den Einsatz von Ibuprofen bei Fieber oder im Zusammenhang mit Impfungen mit dem Ziel der Aufrechterhaltung einer normalen Körpertemperatur. Bei Bedarf kann zusätzlich Paracetamol/Acetaminophen verabreicht werden.
- Wir empfehlen, einen guten Ernährungszustand anzustreben.

Management bei akuter Symptomatik:

- Wir empfehlen bei Fieber eine zeitnahe diagnostische Abklärung. Bei Verdacht auf eine bakterielle Genese sollte niedrigschwellig eine empirische antibiotische Therapie erwogen werden.
- Bei akuter neurologischer Verschlechterung sollte eine stationäre Aufnahme mit Verfügbarkeit intensivmedizinischer Versorgung erwogen werden.
- Bei schwerer akuter neurologischer Verschlechterung (z. B. Bewusstseinsminderung oder Verlust der Gehfähigkeit) kann, sofern keine Kontraindikationen bestehen, eine kurzfristige Behandlung mit Kortikosteroiden erwogen werden.



Fragen?

Bitte kontaktieren Sie:

vwmconsortium@
amsterdamumc.nl

Weitere Informationen

Der vollständige wissenschaftliche Artikel mit allen Empfehlungen zur Diagnose und Behandlung von VWM wurde als Open-Access-Publikation veröffentlicht (DOI: <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000214320>)

Über uns

Dieses Informationsblatt wurde von VWM-Experten des VWM-Konsortiums sowie Patientenvertretern der United Leukodystrophy Foundation (ULF), der European Leukodystrophy Association (ELA) und Volwassenen, Kinderen en Stofwisselingsziekten (VKS) erstellt.

Haftungsausschluss

Die Informationen in diesem Informationsblatt wurden sorgfältig auf Grundlage wissenschaftlicher Erkenntnisse und Expertenmeinungen zusammengestellt. Zukünftige Entwicklungen können zu Änderungen dieser Empfehlungen führen. Bitte prüfen Sie, ob eine aktualisierte Version verfügbar ist, unter:

<https://www.VWMconsortium.org/about-vwm/>