

Familiäres Mittelmeerfieber

Neuer IL-1-Inhibitor zugelassen

Das familiäre Mittelmeerfieber (FMF) ist als autoinflammatorische Erkrankung gekennzeichnet durch rezidivierende Episoden von Fieber mit begleitender Polyserositis, die mit Schmerzen im Bauch- und Brustraum oder in den Gelenken einhergehen. Als Spätfolgen können lebensgefährliche Komplikationen wie eine Amyloid-A-Amyloidose auftreten. Ziel der Behandlung ist eine Remission, die als weniger als vier Fieberschübe pro Jahr definiert ist. Das frühzeitige Erkennen der eher seltenen Erkrankung, die meist Menschen mit Herkunft aus dem östlichen Mittelmeerraum betrifft, und eine zielgerichtete Therapie sind wichtig, um Spätfolgen zu vermeiden.

Add-on zur Basistherapie

Wird das Ziel mit der Basistherapie Colchicin nicht erreicht, sollte eine Zugabe des neu zugelassenen IL-1-Inhibitors Anakinra (Kineret®) indiziert werden, so Prof. Norbert Blank, Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg. Eine randomisierte, doppelblinde, placebo-kontrollierte Studie konnte zeigen, dass die Anzahl der Schübe pro Monat unter der Zusatzbehandlung mit Anakinra gegenüber der Kontrollgruppe signifikant reduziert wurde – von 4,6 auf 1,7 [1]. Eine Verbesserung um 50% erreichten

83% in der Verumgruppe (vs. 30,8% unter Placebo). Die Nebenwirkungen waren in beiden Gruppen ähnlich.

Mutationen im MEFV-Gen

Die Ursache der meist autosomal-rezessiv vererbten Erkrankung sind Mutationen im nach der Krankheit benannten Gen „Mediterranean fever“ (MEFV), dessen Translationsprodukt, das Protein Pyrin, an Signalwegen zur Hemmung der Interleukin-1-Sekretion beteiligt ist. Das MEFV-Gen enthält 10 Exone, in denen über 40 verschiedene Mutationen beschrieben wurden, die mit FMF assoziiert sind. Dabei wurden für die homozygoten M694V- und M680V-Mutationen gravierendere Krankheitsverläufe beobachtet. Allerdings ist das FMF eine klinische Diagnose, die durch genetische Test unterstützt, aber nicht ausgeschlossen werden kann, erklärte Prof. Angela Rösen-Wolff, Leitung Klinische Forschung an der Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden. Um subklinische FMF-Aktivitäten zu eruieren, die ebenfalls behandlungsbedürftig sind, können zudem labordiagnostisch die



S100-Proteine sowie Serumamyloid A (SAA) herangezogen werden.

Reimund Freye

Quelle: [1] Ben-Zvi I et al. Arthritis Rheumatol. 2017;69:854–62; Virtuelles Symposium „Diagnostik und Therapiemanagement des FMF – Next Steps mit Anakinra“ auf dem Kongress der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh), 11. September 2020 (Veranstalter: SOBI)

Kurz notiert

Reizhusten effektiv und sicher therapieren!

Laut dem Unternehmen Pädia wurde die hustenstillende Wirkung und das gute Sicherheitsprofil des Arzneimittels Quimbo® in mehreren klinischen Studien bestätigt. Der Levodropropizin enthaltende Hustenstiller ist zugelassen zur symptomatischen Therapie des Reizhustens und wirkt rein peripher. Darüber hinaus wurde keine zentral dämpfende Wirkung beschrieben, weshalb eine Anwendung ab einem Alter von zwei Jahren möglich ist. Angeboten wird er als Sirup sowie als Tropfen – beides verschreibungspflichtig. red

Quelle: Nach Informationen von Pädia