

# Lupusnephritis zielgerichtet bremsen

## Update der EULAR-Empfehlungen

In den aktualisierten Therapieempfehlungen der European League Against Rheumatism (EULAR) gehört Belimumab (Benlysta®), ein Antikörper gegen den B-Lymphozyten-Stimulator (BLyS), zu den bislang am besten etablierten und mit der höchsten Evidenz assoziierten Biologika, die frühzeitig in Frage kommen, um weitere Schübe zu verhindern und Organschäden beim systemischen Lupus erythematoses (SLE) entgegenzuwirken [1].

### Nephronverlust mit jedem Schub

Aus nephrologischer Sicht müsse die Vermeidung von Schubaktivität von Anfang an im Vordergrund stehen, betonte Prof. Hans-Joachim Anders vom Nephrologi-

schen Zentrum an der Medizinischen Klinik IV, LMU-Klinikum München. Mit jeder einzelnen Episode einer Lupusnephritis (LN) komme es zum progredienten Nephronverlust, und auch der Anteil der Betroffenen mit vollständigem oder partiellem Therapieansprechen sinke.

### Weniger Schübe, mehr Organschutz

Unter Belimumab könne nicht nur eine Verminderung der Proteinurie beobachtet werden, betonte Anders: Langjährige Studien- und Real-Life-Erfahrungen beim SLE belegten auch das reduzierte Risiko für neue, schwere Schübe sowie das daraus resultierende konsistent verringerte Risiko für Organschäden.



Seit 2011 ist Belimumab als Zusatztherapie bei Erwachsenen mit aktivem SLE zugelassen, die trotz Standardtherapie eine hohe Krankheitsaktivität aufweisen, seit 2019 auch bei Kindern ab 5 Jahren und seit 2021 in Kombination mit immunsuppressiver Basistherapie bei Erwachsenen mit aktiver LN.

Dr. Yuri Sankawa

**Quellen:** [1] Fanouriakis A et al. Ann Rheum Dis. 2024;83:15–29; Symposium „Zielgerichtet gegen Lupus: Prävention statt Intervention“, im Rahmen der 15. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Nephrologie (DGfN), Berlin, 6. Oktober 2023 (Veranstalter: GSK)

# Triple-Therapie bei zystischer Fibrose früh beginnen

## Dreifachkombination jetzt auch für 2- bis 5-Jährige zugelassen

Eine frühzeitige Behandlung der zystischen Fibrose ist wichtig, da sich die schwere progressive Multiorganerkrankung bereits ab der Geburt manifestiert. Die Dreifachkombination aus Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor (Kaftrio®) kann nun auch für die Therapie von Kindern mit zystischer Fibrose im Alter von 2–5 Jahren mit mindestens einer F508del-Mutation im CFTR-Gen eingesetzt werden.

Die Zulassungserweiterung basiert auf den Daten einer offenen Phase-III-Studie über 24 Wochen mit 75 Kindern im Alter von 2–5 Jahren [1]. Unter der Therapie

zeigte sich eine deutliche Verbesserung der Schweißchloridkonzentration und des Lung-Clearance-Index. „Die Lungenfunktion erreichte den Normalbereich, und die Kinder entwickelten sich körperlich gut“, berichtete Prof. Marcus Mall, Direktor der Klinik für Pädiatrie, Charité Berlin.

Die Studie wird über 96 Wochen fortgesetzt. Eine Analyse der Daten nach 48 Wochen zeigte eine mit der Therapiedauer zunehmende Verbesserung der exokrinen Pankreasfunktion. Dr. Marion Hofmann-Abmus

**Quelle:** [1] Goralski JL et al. Am J Respir Crit Care Med. 2023;208:59–67; virtuelles Fachpressegespräch „CFTRm: Perspektiven und Chancen für junge CF-Betroffene“, 28. November 2023 (Veranstalter: Vertex)

## Kurz notiert

### Enzymersatztherapie bei Morbus Fabry: mehr Flexibilität durch Selbstinfusion

Patientinnen und Patienten mit Morbus Fabry können die Infusion von Agalsidase alfa (Replagal®) zur langfristigen Enzymersatztherapie jetzt in Anwesenheit eines verantwortlichen Erwachsenen oder einer Pflegeperson auch selbst durchführen. Die Enzymersatztherapie mit Agalsidase alfa wirkt dem zugrunde liegenden Mangel des Enzyms  $\alpha$ -Galaktosidase A bei Morbus Fabry entgegen und musste bisher jede zweite Woche als intravenöse Infusion erfolgen.

Die Umstellung auf eine Selbstinfusion kann für die Anwendenden mit höherer Flexibilität und Unabhängigkeit verbunden sein. Die Entscheidung für die Selbstinfusion von Agalsidase alfa sollte nach Beurteilung und Empfehlung des behandelnden Arztes erfolgen.

Red

**Quelle:** Nach Informationen von Takeda