

## Erfolgreiches Therapiemanagement des Protein-C-Mangels

— Protein C spielt als gerinnungshemmendes Enzym eine bedeutende Rolle im Hämostasesystem. Leitsymptom eines angeborenen oder erworbenen Protein-C-Mangels ist die Purpura fulminans, deren Auftreten eine sofortige Intervention erfordert, um schwerwiegende Konsequenzen wie Amputationen oder Multiorganversagen zu verhindern. Auf einem Symposium anlässlich des Kongresses der European Academy of Paediatric Societies (EAPS) verdeutlichten Experten den hohen Stellenwert, den eine Therapie mit Ceprotin® bei angeborenem Protein-C-Mangel einnimmt.

Prof. Dr. Paul Knöbl, Wien, hob hervor, welche wichtigen physiologischen Funktionen

Protein C im Körper ausübt: Aktiviertes Protein C wirkt nicht nur antikoagulatorisch, sondern auch entzündungshemmend und antiapoptotisch. Ein Protein-C-Mangel kann angeboren oder durch Erkrankungen, wie beispielsweise Sepsis, erworben sein. „Aufgrund des Ungleichgewichts im Hämostasesystem haben Patienten mit angeborenem Protein-C-Mangel sowohl ein erhöhtes Thrombose-Risiko als auch ein erhöhtes Risiko Cumarin-induzierter Hautnekrosen“, erläuterte Knöbl. Bei betroffenen Neugeborenen äußert sich der Protein-C-Mangel in einer Purpura fulminans, die wenige Stunden bis Tage nach der Geburt an der Haut auftritt.

Um Folgen wie Amputationen, Gehirnschäden oder Erblindung zu verhindern, sei daher eine umgehende Substitution mit Protein-C-Konzentrat dringend geboten. Diese Therapie habe sich bei angeborenem Protein-C-Mangel etabliert und sich auch bei einer erworbenen Form bewährt, obwohl in diesem Fall bisher keine Indikation bestehe. Das aus Humanplasma hergestellte Präparat Ceprotin® weist ein sehr gutes Sicherheitsprofil auf. „Bei der Therapie konnten weder Überdosierungen, Infektionen, Blutungen oder thrombotische Komplikationen beobachtet werden“, sagte Knöbl. Das intravenös verabreichte Konzentrat ist bei Purpura fulminans und Cumarin-induzierten Hautnekrosen bei Patienten mit schwerem angeborenem Protein-C-Mangel zugelassen.

Nach Informationen von Baxter

## Neues Hautpflegekonzept für Neurodermitis

— Untersuchungen haben gezeigt, dass bei bis zu 50 % der Neurodermitispatienten Veränderungen im Filaggrin-Gen vorliegen können und Filaggrin auch bei Patienten ohne Gendefekt gesenkt sein kann. Daneben weist atopische Haut einen Mangel an den Lipiden Ceramid 1 und 3 auf. Die Folge sind Beschwerden wie Hauttrockenheit und Juckreiz.

Prof. Dr. Stephan Weidinger von der Universitäts-Hautklinik Kiel führte aus, dass das atopische Ekzem in hohem Maße erblich bedingt sei. Der stärkste bekannte Risikofaktor seien Filaggrinmutationen, die zu einem Hautbarrieredefekt führten. Prof. Dr. Dr. Ehrhardt Proksch, ebenfalls aus Kiel, erklärte zudem, dass beim atopischen Ekzem Störungen der Lipidzusammensetzung die Hautbarriere schwächen. In älteren Untersuchungen seien zunächst ein erhöhter Cholesterol- und Triglycerid-Gehalt in der Epidermis nachgewiesen worden. Später sei auch eine veränderte Ceramid-Zusammensetzung gezeigt worden. „In neuesten Untersuchungen wurde nun außerdem nachgewiesen, dass die Kettenlänge der Fettsäurereste in Ceramiden beim atopischen Ekzem deutlich verringert ist“, führte Proksch aus.

Vor diesem Hintergrund sei es naheliegend, der atopischen Haut das zuzuführen, was ihr

fehle, so der Experte. So stehe für die Basispflege der Neurodermitis seit Kurzem eine neue Hautpflegeserie (Cetaphil® Restoraderm) zur Verfügung. Diese führe der atopischen Haut genau die Bausteine zu, die ihr

nach neuesten wissenschaftlichen Erkenntnissen fehlen. *Claudia Daniels*

Seminar „Das atopische Ekzem: Die Bedeutung von Filaggrin und Ceramid“ im Rahmen der 47. Tagung der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. Dresden, 1. Mai 2013. Veranstalter: Galderma

### Aktualisierte Empfehlungen aus der Tropenmedizin

Die Deutsche Gesellschaft für Tropenmedizin und Internationale Gesundheit (DTG) hat ihre Empfehlungen überarbeitet, darunter die Empfehlungen zu Reiseimpfungen. Bei der Meningokokken-Schutzimpfung etwa wurde die Impfpflicht aktualisiert und Neuzulassungen wie der viervalente Meningokokken-Konjugatimpfstoff Nimenrix® – zugelassen ab einem Alter von einem Jahr – integriert. Dagegen wurde der nicht mehr verfügbare Polysaccharid-Impfstoff Mencevax® ACWY herausgenommen.

In Bezug auf die Gripeschutzimpfung haben die Experten die Empfehlungen komplett überarbeitet und die tetravalente Influenzaimpfung aufgenommen: Laut der DTG sollten tetravalente Grippeimpfstoffe bevorzugt werden, da diese zu einer besseren Abdeckung der Influenza-B-Stämme beitragen.

Für alle aufgeführten Länder wurden die Malariaempfehlungen überarbeitet und angepasst. Bei der Wirkstoffkombination Atovaquon/Proguanil (Malarone®) wurde die Aufhebung der ehemals in der Fachinformation enthaltenen Einnahmebeschränkung von 28 Tagen integriert. Die Wirkstoffkombination ist seit August 2012 auch für eine Aufenthaltsdauer von mehr als 28 Tagen zugelassen.

Das Unternehmen GlaxoSmithKline bietet reisemedizinisch interessierten Ärzten folgende Materialien zum Anfordern an: DTG-Impfpflichtung (Hinweise und Empfehlungen zu Reiseimpfungen), DTG-Malariaempfehlung sowie Malarone®-Karte mit DTG-Weltkarte. Alle Materialien sind beim Außendienst von GlaxoSmithKline erhältlich oder können kostenlos unter [service.info@gsk.com](mailto:service.info@gsk.com) angefordert werden.

Nach Informationen von GlaxoSmithKline