

Eliminationsdiät bleibt einzige Therapieoption bei Kuhmilchallergie

— Die Kuhmilcheiweißallergie hat hierzu-lande eine 2-Jahres-Inzidenz von 0,5% und in der Praxis viele Gesichter. Innerhalb von 12 Monaten entwickeln alle Betroffenen mit einer nicht-IgE-vermittelten Kuhmilchallergie eine Toleranz, bei IgE-Vermittlung sind es dagegen nur 57%. Die wichtigsten Bausteine in der Diagnostik sind die Anamnese, der Nachweis einer Sensibilisierung sowie die orale Kuhmilchprovokation, betonte Prof. Dr. Kirsten Beyer, Leiterin der Sektion Kinderallergologie an der Charité Berlin. Beyer rief in Erinnerung, dass Kuhmilch zu den zehn häufigsten Nahrungsmittelallergenen gehört, die eine Nahrungsmittelanaphylaxie auslösen können. Bei Kindern nimmt Kuhmilch sogar den zweiten Rang ein. Bei Patienten mit erhöhtem Risiko für eine Anaphylaxie seien daher neben einer entsprechenden Instruktion und Schulung der Eltern ein Notfallset sowie ein Anaphylaxie-Pass notwendig, sagte Beyer. Laut Leitlinie zum Management IgE-vermittelter Nahrungsmittelallergie sollen schwere allergische Reaktionen auf Nahrungsmittel primär mit intramuskulär appliziertem Ad-

renalin behandelt werden. Trotz eines Anstiegs über die vergangenen Jahre erhalte in der Praxis aber nur etwa jedes dritte betroffene Kind wirklich Adrenalin.

Indikationen für die Verordnung eines Adrenalin-Autoinjektors sind laut Beyer:

- frühere anaphylaktische Reaktionen
 - progrediente Schwere
 - systemische Reaktion und Asthma
 - systemische Allergie auf potente Allergene wie Erdnüsse, Baumnüsse und Sesam
 - Reaktionen auf kleinste Mengen
- Zur Indikationsstellung einer Nahrungsmittelallergie fordert die Leitlinie:
- eine klare und reproduzierbare Assoziation der Beschwerden zur Aufnahme des Nahrungsmittels
 - eine Besserung der Symptome bei Karenz
 - einen Hauttest/Pricktest
 - die Prüfung, ob eine IgE-Sensibilisierung vorliegt
 - ggf. eine kontrollierte orale Provokation zur Überprüfung der klinischen Relevanz
 - bei Verdacht auf nicht-IgE-vermittelte gastrointestinale Unterverträglichkeitsreaktionen sollte zur Diagnostik ein (pä-



© Serhiy Kobaykov / fotolia

diatrischer) Gastroenterologe miteinbezogen werden.

Da die spezifische orale Immuntherapie noch nicht praxisreif ist, bleibt die Eliminationsdiät die zurzeit einzige Therapieoption. Beyer empfahl zudem die Beratung durch eine allergologisch geschulte Ernährungsfachkraft. Als Nahrungersatz kommen laut Beyer Extensivhydrolysat oder alternativ Aminosäureformula infrage. Sojaformula sei für Kinder unter 12 Monaten nicht anzuraten.

Dr. Gunter Freese

Symposium „Ernährungsfragen in Forschung und Praxis“, im Rahmen der Jahrestagung der DGKJ; Hamburg, 16. September 2016; Veranstalter: Nestlé Nutrition Institute

LAL-Defizienz: erstmals kausale Therapie möglich

— Bei der lysosomalen sauren Lipase-Defizienz (LAL-D) liegt ein autosomal-rezessiv vererbter Defekt im LIPA-Gen vor, der zum vollständigen oder fast vollständigen Verlust der Enzymaktivität der LAL führt. Die Betroffenen leiden unter einer erhöhten Morbidität und Mortalität, die bei Säuglingen regelmäßig einen frühzeitig letalen Ausgang nimmt.

Vor der Zulassung der Enzyersatztherapie mit Sebelipase alfa (Kanuma®) habe es keine kausale Behandlungsmöglichkeit bei LAL-Mangel gegeben, gab Prof. Dr. Karl Otfried Schwab, Universitätsklinikum Freiburg, zu bedenken. Die Therapieansätze beschränkten sich zuvor auf symptomatisch wirksame Arzneimittel wie Lipidsenker. Bei der seltenen, aber potenziell letal verlaufenden LAL-D führt die defiziente Enzymaktivität von LAL zur Akkumulation von lysosomalen Cholesterinestern und Triglyzeriden. Klinisch resultieren Schäden an multiplen Organen wie

Leber und Milz, aber auch an Darm und kardiovaskulärem System. Die Patienten sind im Median etwa 5–6 Jahre alt, wenn sich die Erkrankung klinisch manifestiert. Die Betroffenen entwickeln meist im Alter von < 21 Jahren eine progrediente Leberschädigung, die eine Organtransplantation erforderlich macht. Bei Manifestation im Säuglingsalter führt die LAL-D in der Regel bereits im Alter von 3–4 Monaten zum Tod.

Sebelipase alfa ist bei Patienten aller Altersgruppen mit einem LAL-Mangel zur langfristigen Enzyersatztherapie indiziert. Die Zulassung basierte auf zwei klinischen Studien sowie einer unterstützenden offenen Erweiterungsstudie mit Kleinkindern, Kindern und Erwachsenen mit LAL-D. In der multizentrischen, offenen und einarmigen Studie (LAL-CL03) ermöglichte die Behandlung mit Sebelipase alfa 6 von 9 Säuglingen mit LAL-D das Überleben im ersten Lebensjahr. In der historischen Vergleichskohorte

mit unbehandelten LAL-D-Säuglingen überlebten 0 von 21 Säuglingen die ersten acht Lebensmonate.

Pädiatrische und erwachsene Patienten mit etwas höherer Restenzymaktivität profitierten von einer Normalisierung der Transaminasen und des Lipidprofils, wie eine ebenfalls zulassungsrelevante randomisierte, doppelblinde und placebokontrollierte Phase-III-Studie zeigte [Burton BK et al. N Engl J Med 2015;373:1010–205]. Laut Prof. Dr. Ali E. Canbay aus Essen sprechen verbesserte Leberenzymwerte sowie ein Rückgang der Hepatomegalie für das hohe Potenzial der Enzyersatztherapie, die LAL-D-induzierte Steatosis hepatis deutlich zu verbessern. Er riet dazu, grundsätzlich Patienten mit Fettleber, die kein typisches Risikoprofil für ein metabolisches Syndrom aufweisen würden, auf das Vorliegen einer LAL-D hin zu untersuchen.

Dr. Yuri Sankawa

Springer Medizin Expertenworkshop; Heidelberg 16. März; gefördert von Alexion