

Erste kausale Therapie bei Lipodystrophie

— Hinter dem Begriff „Lipodystrophie“ verbirgt sich eine Vielzahl von Erkrankungen, die sehr unterschiedlich sein können. Allen ist jedoch ein mangelndes und dysfunktionales Fettgewebe gemein. Typisch für Lipodystrophie ist das entweder vollständig oder in Teilbereichen des Körpers fehlende Unterhautfettgewebe. Es wird zwischen einer angeborenen und erworbenen sowie zwischen einer generalisierten und partiellen Form unterschieden. Die Lipodystrophie gehört mit 1–4 Patienten/1 Millionen zu den sehr seltenen Erkrankungen. In Deutschland gibt es schätzungsweise 350 Patienten, jedoch sind vor allem Männer unterdiagnostiziert.

„Viele der Erkrankungen manifestieren sich im Kindesalter, manche können sich aber auch erst später entwickeln – besonders die partiellen Unterformen“, erklärte Dr. Julia von Schnurbein von der Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Ulm. Die meisten erworbenen Formen werden durch Autoimmunerkrankungen hervorgerufen und entwickeln sich oft während der Pubertät. Frauen sind häufiger betroffen als Männer. Als klinischer Befund fällt vor allem eine extrem ausgeprägte Muskulatur auf (Abb. 1). „Wenn der Patient allerdings erzählt, dass er gar keinen Sport macht, dann kann das ein Hinweis auf die Erkrankung sein“, sagte von Schnurbein. Weitere Merkmale sind

prominente Venen, Acanthosis nigricans, ein hervorstehender Nabel sowie ein vergrößerter Bauchumfang (durch ektope Fetteinlagerungen kommt es zu einer Hepatomegalie). Bei Patienten mit einer partiellen Lipodystrophie kann man zusätzlich eine Fettansammlung im Bereich des Nackens finden.

Die Patienten sind meist normalgewichtig, aber dennoch lassen sich starke metabolische Veränderungen finden. Dazu gehören ein Diabetes mellitus mit einem extrem hohen Insulinbedarf und eine exzessive Hypertriglyzeridämie. „Das sind sicherlich Warnhinweise für eine Lipodystrophie“, erklärte von Schnurbein.

Seit November ist mit Metreleptin (Myalepta®), einem rekombinanten Analogon des humanen Leptin, die erste kausale Therapieoption auf dem Markt. Myalepta® ist für Kinder ab 2 Jahren mit generalisierter Lipodystrophie sowie Kinder ab 12 Jahren mit partieller Lipodystrophie, wenn Standardbehandlungen keine angemessene Einstellung erreichen, zugelassen. Metreleptin wird ergänzend zu einer Diät als Leptin-Ersatztherapie eingesetzt, um die Folgen des Leptinmangels bei Lipodystrophie-Patienten zu behandeln. *nz*

Launch-Symposium „Leptin – Stimme des Fettgewebes“ im Rahmen des Kongresses für Kinder- und Jugendmedizin; Leipzig, 15. September 2018; Veranstalter: Aegerion Pharmaceuticals



Abb. 1: Mädchen mit einer erworbenen generalisierten Lipodystrophie

Ausgezeichnete Neuigkeiten für Patienten mit Scabies

Herbst und Winterzeit sind die Hochsaison für einige der häufigsten parasitären Hauterkrankungen. Dazu zählt in Deutschland nach wie vor auch die Krätze. Scabies kann in Deutschland seit wenigen Jahren oral behandelt werden. Hierfür steht das verschreibungspflichtige Arzneimittel Scabioral® 3 mg Tabletten zur Verfügung. Die Ivermectin-Tabletten wurden nun im Rahmen der diesjährigen Pharma-Trend-Umfrage zum „Innovativsten Produkt“ gekürt. Ausschlaggebend waren für die befragten Pädiater die überzeugende Wirksamkeit, die gute Verträglichkeit und der hohe Nutzen im Vergleich zu topischen Behandlungsoptionen.

InfectoPharm stellt therapiebegleitend sowohl Patienten als auch Ärzten und Apothekern zur Aufklärung umfassende produktneutrale Patientenratgeber sowie mehrsprachige Therapiehinweise auf Anfrage kostenlos zur Verfügung.

Nach Informationen von InfectoPharm Arzneimittel

Option bei schwerem eosinophilen Asthma

Ende August hat die Europäische Arzneimittelagentur (EMA) Mepolizumab (Nucala®) die Zulassung als Zusatztherapie für schweres refraktäres eosinophiles Asthma bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 6–17 Jahren erteilt. Mepolizumab ist damit die erste und einzige biologische Therapie, die nicht nur für Erwachsene, sondern auch für Kinder und Jugendliche mit schwerem Asthma zugelassen ist und auf Interleukin-5 (IL-5) abzielt, das eine wichtige Rolle bei der Regulierung der Funktion von Eosinophilen spielt.

Eosinophile als unabhängiger Prädiktor für Exazerbationen prägen das Krankheitsbild bei bis zu 60% aller Asthmapatienten. Mepolizumab kann bei diesem Asthma-Phänotyp Exazerbationen vorbeugen, indem es die Anzahl der eosinophilen Granulozyten in Blut und Sputum senkt, ohne, dass es jedoch zu einer vollständigen Depletion der Zellen kommt. Somit können die Eosinophilen ihre wichtige Rolle im physiologischen Normbereich weiter wahrnehmen.

Nach Informationen von GlaxoSmithKline