

Eine Lipodystrophie tarnt sich mitunter als metabolisches Syndrom

— Hinter einem vermeintlichen metabolischen Syndrom kann auch eine Lipodystrophie (LD) stecken. Bei einem von Amryt Pharma veranstalteten Symposium im Rahmen des Kongresses der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie wurden die Charakteristika dieser seltenen Erkrankung erläutert.

Gedacht werden sollte an eine LD bei Patienten mit Kennzeichen eines metabolischen Syndroms wie Insulinresistenz und Hypertriglyzeridämie, aber eher untypischem Diabetes-Typ-2-Phänotyp. Merkmal der LD sei ein teilweiser oder vollständiger Mangel an Unterhautfettgewebe an den Extremitäten, sagte Professor Martin Wabitsch, Kinder- und Jugendendokrinologe am Zentrum für seltene endokrine Erkrankungen des Universitätsklinikums Ulm. Oft führe bereits das äußere Erscheinungsbild der Patienten zur richtigen Diagnose: prominent hervortretende, deutlich sichtbare Muskeln und Venen an Armen und Beinen, ein nach außen gewölbter Bauchnabel infolge der Hepatomegalie sowie in vielen Fällen eine Acanthosis nigricans. Hinzu kommt bei der generalisierten Form oft ein akromegaloider oder progeroider Habitus, wohingegen bei den angeborenen

partiellen Formen ein eher cushingoides Erscheinungsbild mit Mondgesicht und Stiernacken auffällt.

Ursache von LD ist ein Mangel oder eine Fehlfunktion von Adipozyten im subkutanen Fettgewebe, sodass zu wenig Leptin gebildet wird.

In Kombination mit einer Diät ist seit Kurzem Metreleptin (Myalepta®), ein humanes Analogon von Leptin, zur Therapie zugelassen. Metreleptin bewirke eine signifikante und klinisch relevante Reduktion der HbA_{1c}, Triglyzerid- und Cholesterinspiegel, berichtete Wabitsch [Brown RJ et al. J Clin Endocrinol Metab 2016;101:4500-11]. Zudem seien unter der Therapie die Häufigkeit von Pankreatitiden und die Mortalität deutlich verringert – bei einem akzeptablen Sicherheitsprofil. Zu klinisch relevanten Nebenwirkungen zählen – neben Hautreaktionen an der Einstichstelle – Hypoglykämien bei Patienten mit Insulintherapie und die Bildung von neutralisierenden Antikörpern gegen Leptin.

Roland Fath

Virtuelles Symposium „Insulinresistenz und Hypertriglyzeridämie – nicht immer ein Metabolisches Syndrom“, DGE-Kongress, 17.3.2022; Veranstalter: Amryt Pharma

Eltern über die MenB-Impfung aufzuklären, lohnt sich

— Im Vergleich zu anderen europäischen Ländern werden invasive Meningokokken-Erkrankungen (IME) in Deutschland von vielen Eltern unterschätzt. Während in Ländern wie Spanien, Frankreich, Italien oder Griechenland eine IME von mehr als 70 % der befragten Eltern als eine sehr schwerwiegende bis extrem schwerwiegende Erkrankung eingeschätzt wird, sind es hierzulande weniger als die Hälfte der Befragten. Mit einer Letalität von etwa 10 % sind IME jedoch sehr schwerwiegend. Sie können innerhalb weniger Stunden lebensbedrohlich werden und schwere Folgeschäden verursachen. Besonders betroffen sind Kinder im Säuglingsalter. In dieser Altersklasse ist die Serogruppe B mit knapp

80 % für den Großteil der Erkrankungen verantwortlich.

Eine gezielte Aufklärung und Beratung der Eltern in der Praxis lohnt sich: Denn haben diese die Schwere der Erkrankung erkannt, sind 77 % der Befragten bereit, ihr Kind gegen Meningokokken impfen zu lassen. Mit 72 % bleibt die Impfbereitschaft auch dann hoch, wenn die Kosten selbst getragen werden müssen.

Mit dem Impfstoff 4CMenB (Bexsero®) steht eine Prophylaxe bereits ab einem Alter von zwei Monaten zur Verfügung. Die MenB-Impfung ist etabliert und wird in vielen Ländern empfohlen. *red*

Nach Informationen von GSK

Dupilumab nun auch für 6- bis 11-Jährige zugelassen

Die Europäische Kommission hat die Zulassung von Dupilumab (Dupixent®) in der EU erweitert. Es ist nun auch zugelassen als Add-on-Erhaltungstherapie für Kinder im Alter von sechs bis elf Jahren mit schwerem Asthma mit Typ-2-Inflammation, das durch eine erhöhte Anzahl der Eosinophilen im Blut und/oder eine erhöhte FeNO-Fraktion gekennzeichnet und trotz Kortikosteroiden plus Erhaltungstherapie unzureichend kontrolliert ist. In der EU steht Dupilumab für Kinder im Alter von sechs bis elf Jahren als Fertigspritze zur Verfügung und wird in dieser Altersgruppe abhängig vom Körpergewicht dosiert. Ab zwölf Jahren steht Dupilumab außerdem als Fertigpen in den Wirkstärken 200 mg und 300 mg zur Verfügung. *red*

Nach Informationen von Sanofi

Burosumab bei XLH anhaltend wirksam

In einer Phase-II-Studie bei Fünf- bis Zwölfjährigen führte die Behandlung mit Burosumab (Crysvita®) bei X-chromosomal-er Hypophosphatämie (XLH) über 160 Wochen zu einer klinischen Verbesserung der Symptomatik. Bei 41 Kindern mit offenen distal-femoralen und proximal-tibialen Wachstumsplatten verringerte sich der Rachitis-Schweregrad-Score signifikant im Vergleich zum Ausgangswert. Der Serumphosphat Spiegel lag auch nach 160 Wochen innerhalb des Normalbereichs (3,2–6,1 mg/dl). *red*

Nach Informationen von Kyowa Kirin

Omikron zuverlässig auf der Spur

Das Paul-Ehrlich-Institut hat untersucht, welche Antigen-Schnelltests die mittlerweile vorherrschende Omikron-Variante des Coronavirus erkennen. Darunter findet sich auch der von Pari vertriebene COVID-19-Antigen-Schnelltest des Herstellers Anbio mit der BfArM Test-ID AT195/21. Der Schnelltest ist flexibel einsetzbar. Proben können mithilfe des mitgelieferten Tupfers an drei unterschiedlichen Stellen entnommen werden: in der vorderen Nase, dem Rachen oder dem Mund. Dadurch eignet sich der Test nicht nur für alle Altersgruppen, sondern macht die Entnahme in der Praxis besonders leicht. *red*

Nach Informationen von Pari