

## Für die FSME-Impfung ist es noch nicht zu spät

Bei Kindern verläuft die Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME) zwar meist mild, sie kann aber auch bei ihnen im Einzelfall schwere Folgen haben. Bei zwei Dritteln der an FSME erkrankten Kinder mit ZNS-Beteiligung bleiben Residualsymptome wie Konzentrationsprobleme, Gedächtnis- oder Gleichgewichtsstörungen zurück. Dazu gesellt sich ein weiteres Problem: „Bei Kindern wird zunächst oft eine Sommergrippe diagnostiziert“, wird Professor Uta Meyding-Lamadé, Chefärztin an der Neurologischen Klinik im Krankenhaus Nordwest, Frankfurt am Main, in einer Pressemitteilung der Firma Pfizer zitiert. In einer schwedischen Studie mit 124 Kindern, die wegen unspezifischer neurologischer Beschwerden stationär behandelt wurden, konnte allerdings in 8 % der Fälle eine FSME nachgewiesen werden [Sundin M et al. Eur J Pediatr 2012;171:347-52]. In der Kinder- und Jugendarztpraxis kann die Diagnose einer FSME dadurch erschwert werden, dass sich ein Großteil der FSME-Erkrankten nicht an einen Zeckenstich erinnert und die Symptome nicht immer eindeutig auf FSME hinweisen.

Insgesamt erfasste das Robert-Koch-Institut im vergangenen Jahr 444 FSME-Erkrankungen – eine überdurchschnittlich hohe Fallzahl. Doch ein großer Anteil der ansteigenden Fallzahlen könnte verhindert werden, wenn sich die Impfquote erhöhen würde. So geht in Österreich in den vergangenen Jahrzehnten die Zunahme der Durchimpfungsrate mit einer drastischen Abnahme der FSME-Fallzahlen einher [Heinz FX et al. Emerg Infect Dis 2013;19:69-76]. In deutschen FSME-Risikogebieten hingegen stagnieren die Impfquoten seit Jahren oder nehmen sogar ab. Dabei ist Impfen die beste Vorsorgemaßnahme gegen FSME, denn die Viren werden unmittelbar beim Stich einer infektiösen Zecke übertragen, weswegen auch ein schnelles Entfernen der Zecke nicht vor einer Infektion schützt. Für alle Personen, die in FSME-Risikogebieten leben oder dorthin reisen und zeckenexponiert sind, sowie für Personen, die beruflich gefährdet sind, gilt die Empfehlung der Ständigen Impfkommission, sich gegen FSME impfen zu lassen. Mit den Impfstoffen „FSME-Immun 0,25 ml Junior“ für Kinder von einem Jahr bis 15 Jahren sowie mit „FSME-



© JuegentL / stock.adobe.com

**Bereits in den ersten Sekunden nach dem Zeckenstich werden FSME-Viren übertragen.**

Immun Erwachsene“ ab 16 Jahren kann mittels Schnellimmunisierung auch für die aktuelle Saison noch ein Schutz gegen FSME aufgebaut werden. FSME-Immun wirkt kreuzprotektiv und schützt gegen FSME-Virusstämme in allen bekannten Endemiegebieten. *red*

Nach Informationen von Pfizer

## Genersatztherapie ermöglicht kausale Behandlung der spinalen Muskelatrophie

Die schwere Form der spinalen Muskelatrophie (SMA), eine seltene autosomal rezessiv vererbte monogenetische Erkrankung, führt bei Säuglingen und Kleinkindern häufiger zum Tod als jede andere genetisch bedingte Erkrankung. Als Hauptursache der SMA Typ-1, die mit 60 % die häufigste und schwerste Form der SMA ist, gilt eine homozygote Deletion des Gens Survival of Motor Neuron 1 (SMN-1) mit der Folge der Unterexpression funktionaler SMN-Proteine und damit einem sukzessiven Funktionsverlust der Motoneuronen in Hirnstamm und Rückenmark. Unbehandelt sterben bis zum zweiten Lebensjahr über 90 % der betroffenen Säuglinge oder sind auf dauerhafte Beatmungstherapie angewiesen, erklärte die Neurologin Dr. Francesca Baldinetti vom Unternehmen AveXis während eines durch AveXis veranstalteten Workshops.

Frühe Anzeichen für eine SMA sind progressive Schwäche („floppy infant“-Syndrom), schwache oder fehlende Reflexe, abnorme Atemmuster oder fehlende Aktivität der Gesichtsmuskeln. Da 95 % der bei Geburt vorhandenen Motoneuronen bereits in den ersten sechs Lebensmonaten verloren gehen, ist bei klinischem Verdacht auf SMA ein frühzeitiger Gentest essenziell, um die Überlebenschance der Betroffenen zu verbessern.

Sobald die Diagnose steht, sollte man nicht auf die Symptome warten, betonte Baldinetti. Neben einem auf RNA-Ebene ansetzenden, bereits verfügbaren Medikament zur vermehrten Bildung von SMN-Proteinen, das vermutlich ein Leben lang gegeben werden muss, steht mittlerweile mit dem in den USA bereits zugelassenen Onasemnogene Aporparvovec (Zolgensma®) wahr-

scheinlich auch in Europa bald eine kausale Genersatztherapie zur Verfügung. Diese hat das Potenzial, mit einer einzigen intrathekalen Injektion die fehlerhafte Genfunktion wiederherzustellen. Dabei wird über das modifizierte Adeno-assoziierte Virus 9 (AAV9) als Vektor eine intakte und stabile Kopie des SMN-1-Gens in die Zielzellen eingeschleust, erklärte der Gynäkologe Dr. Uwe Ernst vom Unternehmen AveXis. Die therapeutische DNA-Sequenz wird nicht in das Genom integriert, sondern liegt im Zellkern als zirkuläres Episom vor und bewirkt nach Transkription und Translation die Bildung eines völlig intakten SMN-Proteins, während die AAV9-Virushülle abgebaut wird. *Dr. Andreas Häckel*

Workshop „Zukunft Gentherapie – Aus einer Idee wird therapeutische Wirklichkeit“, Frankfurt a. M., 9.12.2019; Veranstalter: AveXis

**Hinweis: Mitte Mai 2020 hat die EU-Kommission Zolgensma® eine bedingte Zulassung für den europäischen Markt erteilt.**

## Neuer Vierfach-Impfstoff gegen Meningokokken

— Die US-amerikanische Food and Drug Administration (FDA) hat den Zulassungsantrag für einen Meningokokken A,C,W,Y-Konjugat-Impfstoff (MenQuadfi™) zur Vorbeugung von invasiven Meningokokken-erkrankungen bei Personen ab zwei Jahren genehmigt. Das Vakzin wird in einer gebrauchsfertigen, flüssigen Formulierung verfügbar sein, somit entfällt eine Rekonstitution für den Anwender.

Der neue Vierfach-Impfstoff wurde entwickelt, um für mehrere Altersgruppen eine starke Immunantwort gegen alle vier Meningokokken-Serogruppen zu erreichen, und wurde gut vertragen, wie das Unternehmen Sanofi-Pasteur mitteilt. In den

laufenden Phase-III-Studien wird sein Einsatz bei Säuglingen ab sechs Wochen untersucht.

Die FDA-Zulassung basiert auf klinischen Daten aus fünf doppelblinden, randomisierten, multizentrischen Phase-II- und -III-Studien, in denen die Sicherheit und Immunogenität nach der Impfung bewertet wurden. Teilgenommen hatten insgesamt fast 5.000 Personen ab einem Alter von zwei Jahren. In den Studien löste dieser Impfstoff Immunantworten aus, die bereits zugelassenen Vierfach-Meningokokkenimpfstoffen nicht unterlegen waren. Die Mehrheit (55,4–97,2%) der Meningokokken-Impfstoff naiven Probanden zeigten

30 Tage nach der Impfung mit dem neuen Vierfach-Impfstoff eine Immunantwort gegen alle vier Meningokokken-Serogruppen (A, C, W und Y). Jugendliche und Erwachsene, die zuvor bereits geimpft waren, bildeten in 92,2–98,2% der Fällen eine Immunantwort gegen jede Serogruppe aus.

Die häufigsten Nebenwirkungen nach der ersten Impfdosis waren Schmerzen an der Injektionsstelle (bei 25,5–45,2% der Patienten), Muskelschmerzen (20,1–35,6%), Kopfschmerzen (12,5–30,2%) und Müdigkeit (14,5–26,0%). Bei Jugendlichen und Erwachsenen, die einen Booster erhalten hatten, wurden diese Reaktionen ähnlich häufig beobachtet. *red*

Nach Informationen von Sanofi-Pasteur

## Proteingehalt in Säuglingsnahrung an physiologische Gegebenheiten anpassen

— Wie mittlerweile bekannt ist, bildet ein hoher Proteingehalt in der Säuglingsnahrung die Proteinzufuhr durch die Muttermilch nicht adäquat ab. Ihre Zusammensetzung ist dynamisch und passt sich an den Nährstoffbedarf des Kindes an. Dessen Proteinbedarf ist am Anfang hoch, sinkt aber mit abnehmender Wachstumsgeschwindigkeit

kontinuierlich. Entsprechend nimmt der Proteingehalt in der Muttermilch mit der Zeit ab. Nach der „Frühen-Protein-Hypothese“ kann diese Absenkung des Proteingehalts einen optimalen Wachstumsprozess des Kindes unterstützen, was auch die europäische CHOP-Studie bestätigt [Koletzko B et al. Am J Clin Nutr 2009;89:1836-45; We-

ber M et al. Am J Clin Nutr 2014;99:1041-51]. Eine zu hohe Proteinzufuhr im Säuglingsalter hingegen könne unter anderem zu vermehrter Fettzellenbildung, beschleunigter Gewichtszunahme und zur frühen Programmierung eines langfristigen Adipositasrisikos führen.

Dem folgend, wurde mittlerweile auch per EU-Verordnung die Untergrenze des Proteingehalts in Folgenahrung von 1,8 g auf 1,6 g/100 kcal herabgesetzt. Seit Inkrafttreten der neuen Verordnung gibt es erstmals die Möglichkeit, Säuglingsanfangs- und Folgenahrung im Sinne eines Stufensystems anzubieten, das die physiologischen Verhältnisse der Proteinaufnahme beim Stillen während des ersten Lebensjahres besser abbildet und eine schnelle Gewichtszunahme des Säuglings durch zu viel Protein vermeiden lässt.

Als erste und bisher einzige Säuglingsnahrung führte Nestlé BEBA ein dynamisches Stufensystem mit altersoptimiertem Proteingehalt ein, worauf das Unternehmen in einer Pressemitteilung hinweist. Anders als bei herkömmlicher Säuglingsnahrung sinke der Proteingehalt von Anfangsmilch über Folgemilch zu Kindermilch kontinuierlich ab. Durch seine hohe Proteinqualität erreiche Nestlé BEBA trotz des niedrigen Proteingehalts die gesetzlich vorgeschriebene Mindestmenge aller lebenswichtigen, essenziellen Aminosäuren. *red*

Nach Informationen von Nestlé



© Oscar Brunet – Fotolia (Symbolbild mit Fotomodel)

Die Proteinmenge in der Muttermilch bleibt nicht konstant hoch, sondern richtet sich nach der Wachstumsgeschwindigkeit des Kindes.

## Mehr Flexibilität in der Therapie der juvenilen idiopathischen Arthritis

— Nach einer entsprechenden EU-Zulassung wird die bisherige subkutane Darreichung des Interleukin(IL)-6-Rezeptorinhibitors Tocilizumab (RoACTEMRA®) künftig um einen Fertigpen (ACTPen) zur einmaligen Anwendung erweitert. Für Patienten ab 12 Jahren mit systemischer oder polyartikulärer juveniler idiopathischer Arthritis (sJIA bzw. pJIA) bietet der Fertigpen die Chance auf noch mehr Flexibilität bei der Anwendung ihrer Therapie und einen erleichterten Alltag, wie das Unternehmen Roche in einer Presseinformation mitteilt.

Gemäß EU-Zulassung kann der Pen zur einmaligen Anwendung bei Patienten mit aktiver sJIA ab einem Alter von 12 Jahren eingesetzt werden, wenn diese nur unzureichend auf eine vorangegangene Behandlung mit

nicht steroidal Antiphlogistika (NSA) und systemischen Kortikosteroiden angesprochen haben. Für Patienten mit pJIA ist Tocilizumab in Kombination mit Methotrexat (MTX) angezeigt, wenn diese nur unzureichend auf eine vorangegangene Behandlung mit MTX angesprochen haben. Zudem kann Tocilizumab sowohl bei sJIA- als auch bei pJIA-Patienten als Monotherapie verabreicht werden, falls eine MTX-Unverträglichkeit vorliegt oder eine MTX-Therapie unangemessen erscheint.

Jeder Fertigpen enthält 162 mg Injektionslösung in 0,9 ml Gesamtvolumen. Es wird empfohlen, die erste Injektion unter Aufsicht von qualifiziertem medizinischen Fachpersonal vorzunehmen. Patienten oder Eltern/Erziehungsberechtigte können Toci-

lizumab mittels Fertigpen nach einer Schulung selbst verabreichen.

Durch den Fertigpen wird die Therapie der sJIA oder pJIA im Vergleich zu einer Infusionsverabreichung erheblich erleichtert, da Klinikbesuche entfallen und die Therapie zu Hause angewandt werden kann. Zudem werden durch eine subkutane Applikation eventuelle Unannehmlichkeiten und Unbehagen gegenüber einer Infusionstherapie vermieden.

Die Zulassung des Fertigpens beruht auf klinischen Daten zweier Studien mit gesunden Probanden und erwachsenen RA-Patienten, die die Bioäquivalenz und Sicherheit der beiden Darreichungsformen als Pen und als Spritze belegt hatten [Fettner S et al. Expert Opin Drug Deliv 2019;16:551-61].

*red*

---

Nach Informationen von Roche

## Hautfreundliche Handhygiene in Zeiten von COVID-19

— Wie das Unternehmen in einer Pressemitteilung bekannt gibt, setzt Dr. Wolff auf eine eigene Kategorie Handhygiene und bringt unter der Marke Linola sept eine dreiteilige Produktserie auf den Markt. Neben dem im März gelaunchten Hand-Desinfektionsgel umfasst die Serie nun auch ein Hand-Balsam

sowie ein Hand-Reinigungsgel für klinische Handreinigung und -pflege. Diese drei Produkte seien für eine umfassende und hautfreundliche Handhygiene aufeinander abgestimmt und in Apotheken erhältlich.

Aktueller Hintergrund sind offensichtlich die Bedürfnisse während der Coronapande-

mie. Eduard R. Dörrenberg, geschäftsführender Gesellschafter der Dr. Wolff-Gruppe, erläutert, in dieser Zeit würden die Menschen ihre Hände sehr intensiv reinigen und desinfizieren, was nicht ohne Folgen bleibe: „Das führt bei vielen zu trockener Haut, das Bedürfnis nach Handcreme mit besonderer Rückfettungsleistung steigt“, so Dörrenberg.

*red*

---

Nach Informationen von Dr. Wolff

## Seltene Erkrankungen – Herausforderungen in der Diagnose und im Alltag

— Weltweit gibt es 8.000 seltene Erkrankungen, die häufig sehr heterogen und komplex sind. Eine Gemeinsamkeit aber haben die meisten: Bis zur richtigen Diagnose kann es für die Betroffenen ein nicht selten jahrzehntelanger Weg sein, geprägt von Unsicherheiten und Belastungen durch die Erkrankung.

Eine dieser Krankheiten ist die Leber'sche Hereditäre Optikus-Neuropathie (LHON), die in Europa bei etwa einem von 30.000 Menschen auftritt. Die Krankheit äußert sich durch eine plötzliche und schmerzfreie Visusminderung. Erste Anzeichen treten

meist im Jugendlichen- und frühen Erwachsenenalter auf. In der Regel führt LHON zu einer hochgradigen, beidseitigen Sehstörung mit Zentral- oder Zentroökalskotom. Innerhalb eines Jahres liegt oft eine „praktische Erblindung“ vor. In der frühen Phase tritt häufig eine leichte Dyschromatopsie (Rot-Grün) auf. Zudem fühlen sich viele Patienten schnell durch Licht geblendet. Zur Behandlung steht zum Beispiel der Wirkstoff Idebenon (Raxone®) zur Verfügung. Der Zeitrahmen, in dem Patienten auf die Therapie ansprechen, ist dabei sehr individuell. Studien ergaben,

dass eine Visusverbesserung auch noch über 24 Monate nach Therapiebeginn erreicht werden kann.

Mit seiner neu gegründete Business Unit „Rare Diseases“ rückt Chiesi das Thema seltene Erkrankungen nun in den Mittelpunkt, wie das Unternehmen in einer Pressemitteilung bekannt gibt. Denn auch wenn seltene Erkrankungen nicht viele Menschen betreffen, wünschten sich alle Parteien, dass das Bewusstsein dafür gestärkt wird. Der interdisziplinäre Austausch zwischen den Ärzten, aber auch der Austausch zwischen den Patienten und die Weitergabe von Erfahrungen zur Therapie und im täglichen Umgang sind Kernthemen für die Zukunft.

*red*

---

Nach Informationen von Chiesi