

- Welche Medikamente gibt es?

„Etablierte“ Medikamente

- **Diazoxid**: Öffnet Kalium-Kanal der β -Zellen, daher bei CHI mit Mutation im Kaliumkanal meist nicht ausreichend wirksam. Einziges Medikament mit Zulassung für Therapie bei CHI.
- **Somatostatinanaloga** (Octreotid und Lanreotid): Hemmen die Insulinausschüttung. Medikament hat keine Zulassung (= Off-label).
- **Nifedipin** (Kalziumkanalantagonist): Hemmt spannungsabhängige Kalziumkanäle. Off-label.

Chirurgische Therapieoptionen

- Pankreas-Teilresektion:
 - Bei fokaler Form des CHI: Fokusresektion
 - Bei diffuser Form des CHI: seit einiger Zeit ebenfalls Teilresektion von ca. 40% möglich

Prof. Barthlen (Universitätsklinik Greifswald): OP bei 18 Patienten mit diffuser Form des CHI. Postoperativ benötigten 50% der Kinder keine Medikation mehr.
- Subtotale Pankreatektomie:
 - Früher bei diffuser Form und Versagen der medikamentösen Therapie. Einsatz heute sehr zurückhaltend → Gefahr von Diabetes mellitus und Mangel an Verdauungsenzymen im Verlauf

Unterzuckerungssymptome

- Welche kennen Sie?
- Welche zeigt Ihr Kind?
- Nicht jeder ist gleich!

Unterzuckerungssymptome

HYPO



Säuglinge und junge Kleinkinder:

- Unruhe
- Weinen, Schreien
- Schwere Erweckbarkeit

Sehr selten:

- Bewußtlosigkeit
- Krampfanfall

Ernährung

Kurzer Überblick: Neue Therapieoptionen bei CHI

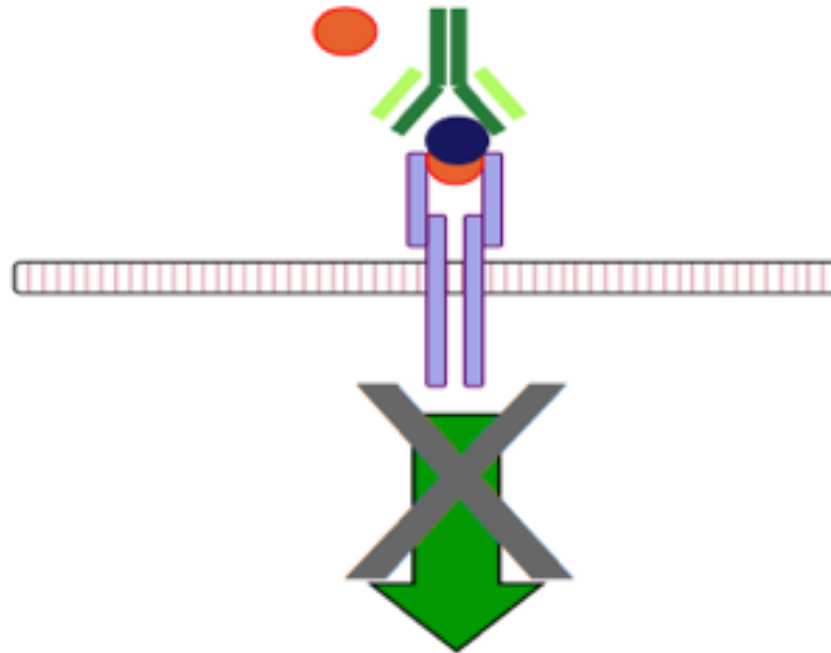
Monoklonaler Antikörper: XMetD

- Antikörper mit hemmender Wirkung auf den Insulinrezeptor = XMetD
- Bewirkt vorübergehende Insulinresistenz (= reduzierte Empfindlichkeit für Insulin)

MAbs. 2014 Jan-Feb;6(1):262-72. doi: 10.4161/mabs.26871.

Inhibition of insulin receptor function by a human, allosteric monoclonal antibody: a potential new approach for the treatment of hyperinsulinemic hypoglycemia. Corbin et al. (Berkeley, San Francisco, CA)

Wirkung von XMetD am Insulinrezeptor



Verminderte
Glucoseaufnahme in die
Zellen → Blutzucker ↑



XmetD - Studien

- Laufende Studie:
 - Erwachsene mit CHI → Behandlung mit XMetD
 - Studienzentren: Great Ormond Street Hosital, London und Childrens Hospital of Philadelphia
- Geplante Studie am Paul-Ehrlich-Institut:
 - Therapie von Erwachsenen und **Kindern** mit CHI
 - Einschlussalter > 2 Jahre
 - Studienzentrum: Universitätsklinik Magdeburg
 - XMetD-Infusion i.v. 1x pro Woche erforderlich

GLP1-Rezeptor-Antagonist Exendin (9-39)

- Exendin-(9-39) unterdrückt die Insulinsekretion und verhindert somit Hypoglykämien
- Klinische Studie in Manchester

Und ganz wichtig...

- Mit zunehmendem Lebensalter kommt es oft spontan zu einer Milderung der Symptome des CHI mit Abnahme der Hypoglykämien oder völligem Verschwinden!