

Kampf gegen die seltene Krankheit: Josie leidet an CAPS im Bergdokter

In der neuen Staffel von „Der Bergdokter“ kämpft Josie Bachmeier mit CAPS, einer seltenen Entzündungserkrankung.

Ellmau, Österreich - In der aktuellen Staffel von „Der Bergdokter“ wird das dringliche Thema seltener Krankheiten behandelt. Hauptfigur Josie Bachmeier leidet an CAPS (Cryopyrin-assoziiertes periodisches Syndrom), einer genetisch bedingten und chronischen Entzündungserkrankung. Diese seltene Erkrankung führt bei den Betroffenen zu unangenehmen Symptomen wie Hautausschlägen, Fieberschüben und starken Entzündungen in Gelenken sowie Organen. Die Häufigkeit von CAPS wird auf ein bis zwei Fälle pro Million Menschen geschätzt, wobei in Deutschland etwa 150 bis 200 Menschen diagnostiziert sind, was die Lage in einer kleinen Gemeinde wie Ellmau mit ca. 3.000 Einwohnern weiter verschärft. Dort liegt die Wahrscheinlichkeit für CAPS bei weniger als 0,0006 %.

Um Josies Fortschreiten der Krankheit zu bekämpfen, nimmt sie an einer klinischen Studie teil, da die Standardtherapie nicht den gewünschten Erfolg bringt. Die medizinische Nutzung von modernen Medikamenten ist ein zentraler Bestandteil der Erzählung. In der Serie werden unter anderem die Wirkstoffe Anakinra, Rilonacept und Canakinumab in den Fokus gerückt, die allesamt zur Linderung der Symptome von CAPS eingesetzt werden können.

Medikamentöse Behandlung von CAPS

Anakinra, ein Interleukin-1-Hemmer, wird zur schnellen Linderung der Entzündungssymptome eingesetzt und hat in offenen Studien bei anderen entzündlichen Erkrankungen promise gezeigt. Bei CAPS-Patienten konnte Anakinra die Krankheitssymptome signifikant reduzieren, auch wenn die Therapie auf Off-Label-Basis verabreicht wird. Rilonacept, das eine längere Halbwertszeit von 8,6 Tagen aufweist, ermöglicht wöchentliche Injektionen und hat in klinischen Studien ebenfalls positive Effekte gezeigt.

Canakinumab, ein lang wirksamer, spezifischer Antikörper gegen IL-1 β , wird alle acht Wochen injiziert und hat sich bei CAPS-Patienten als wirksam erwiesen. Bei einer frühen Studie zeigten Patienten eine sofortige und anhaltende Verbesserung ihrer Symptome, wodurch die Lebensqualität erheblich gesteigert werden konnte. Allerdings können diese Medikamente die Erkrankung nicht heilen; sie dienen lediglich der Symptomkontrolle.

Der Einfluss von Immunsystemerkrankungen

Um das Verständnis dieser Erkrankung weiter zu vertiefen, ist es wichtig, die Rolle des Immunsystems zu betrachten. CAPS ist eine der Erkrankungen, die durch eine Überreaktion des Immunsystems ausgelöst wird. Ein gesundes Immunsystem ist Grundlage für ein langes Leben, während Immunsystemerkrankungen die Anfälligkeit für Infektionen erhöhen und schwerwiegende Folgen wie Organschäden und Schwerhörigkeit nach sich ziehen können. Gemäß der **Viactiv** ist die Unterscheidung zwischen primären und sekundären Immundefekten wichtig, wobei erstere genetisch bedingt sind und zu einer erhöhten Anfälligkeit führen.

In Deutschland leben etwa 3.100 Menschen mit diagnostiziertem primären Immundefekt. CAPS zählt zu den seltenen, genetisch bedingten Erkrankungen und wird durch spezifische genetische Mutationen an den NLRP3-Genen hervorgerufen, die auch bei

anderen syndromalen Krankheiten wie FCAS und MWS eine Rolle spielen. Der Fortschritt der Medizin ermöglicht es, mit neuen Behandlungsmöglichkeiten auf diese Herausforderungen zu reagieren und betroffenen Personen ein besseres Leben zu ermöglichen.

Details	
Vorfall	Gesundheitskrise
Ort	Ellmau, Österreich
Quellen	• www.ruhr24.de • pmc.ncbi.nlm.nih.gov • www.viactiv.de

Besuchen Sie uns auf: n-ag.de