

## Kupferspeicherkrankheit: Kupferfänger wirken zuverlässiger

**Einfangen und Ausspülen oder gar nicht erst in den Körper gelangen lassen - das sind die beiden gängigen Therapiekonzepte, um bei der angeborenen Kupferspeicherkrankheit die lebensgefährlichen Kupfereinlagerungen im Körper abzubauen. Mediziner des Universitätsklinikums Heidelberg haben nun gemeinsam mit Wissenschaftlern des Universitätsklinikums Wien erstmals in einer umfassenden Studie gezeigt, dass Medikamente, die überschüssiges Kupfer binden, zuverlässiger wirken als Stoffe, die die Kupferaufnahme hemmen. Dazu trugen sie das bisher größte Forschungsregister mit Patientendaten aus Deutschland und Österreich zusammen. Die Ergebnisse wurden im April 2011 in der Fachzeitschrift "Gastroenterology" veröffentlicht.**

Der Morbus Wilson ist eine sehr seltene, angeborene Störung des Kupferstoffwechsels. Aktuell leben rund 800 Menschen in Deutschland mit dieser Diagnose. Ihr Körper kann überschüssiges Kupfer - das als wichtiges Spurenelement aus der Nahrung aufgenommen wird - nicht ausscheiden. Das Metall lagert sich in Leber, Augen, Nerven und anderen Organen ab und schädigt diese. Es kommt zu Leberzirrhose bis hin zum Leberversagen, Gang- und Schluckstörungen, Zittern oder Lähmungen. Erste Symptome treten häufig schon im Kindes- oder jungen Erwachsenenalter auf. Betroffene müssen lebenslang Medikamente einnehmen. Bei schwerem Verlauf kann den Patienten nur eine Lebertransplantation das Leben retten.

In der aktuellen Studie prüften die Wissenschaftler um Professor Dr. Wolfgang Stremmel, Ärztlicher Direktor der Abteilung für Gastroenterologie, Infektionskrankheiten und Vergiftungen der Medizinischen Universitätsklinik Heidelberg, anhand der Daten von 288 Patienten, welche Wirkstoffklasse weitere Kupfereinlagerungen und damit das Fortschreiten der Erkrankung zuverlässiger verhindert. Sogenannte Kupferfänger (Chelatbildner) binden das überschüssige Kupfer und werden über die Nieren ausgeschieden. Zinksalze dagegen hemmen im Darm die Aufnahme von neuem Kupfer. Bisher galten beide Therapiekonzepte als gleichwertig mit jeweils unterschiedlichen Nebenwirkungen.

### Neue Marker zeigen schon früh Therapieversagen an

"In unsere Analyse schnitten die Kupferfänger signifikant besser ab", sagt Studienleiter Dr. Karl-Heinz Weiss, Abteilung für Gastroenterologie, Infektionskrankheiten und Vergiftungen. Bei Patienten, die Zinksalze einnahmen, verschlechterte sich die Leberfunktion häufiger als bei Patienten, die eine Therapie mit Kupferfängern erhalten hatten. Im Langzeitverlauf reichte die Therapie mit Zinksalzen bei rund einem Drittel der Patienten nicht aus. Die Therapie mit Chelatbildnern schlug dagegen nur bei einigen wenigen Patienten nicht an.

Die Wissenschaftler entdeckten zudem bei den Patienten, deren Leberfunktion sich trotz Zinktherapie verschlechterte, charakteristische Veränderungen bestimmter Leberwerte und der Kupfermenge im Urin. Die Werte stiegen bereits an, bevor weitere Leberzellen abstarben. "Damit haben wir erstmals Marker beschrieben, die schon früh Hinweise darauf geben, dass die Therapie nicht anschlägt", erklärt Weiss. "So können wir in Zukunft schneller reagieren." Eine Folgestudie mit Patientendaten aus weiteren europäischen Zentren läuft seit 2010. Ziel ist es, Wirksam- und Verträglichkeit verschiedener Kupferfänger zu vergleichen und so die optimale Therapie zu ermitteln.

### Größte Spezialambulanz für Morbus Wilson in Europa

Morbus Wilson ist seit mehr als 30 Jahren ein Schwerpunkt in der Abteilung für Gastroenterologie, Infektionskrankheiten und Vergiftungen. Eine Spezialambulanz - die größte in Europa - gibt es seit 1994 am Universitätsklinikum in Heidelberg. Hier betreut ein erfahrenes Ärzteteam rund 200 Patienten aus ganz Deutschland. Neben sämtlichen gängigen Methoden der Diagnostik und Therapie wird auch eine genetische Untersuchung und Beratung angeboten - sowohl den Patienten als auch ihren Angehörigen. So können noch beschwerdefreie Betroffene frühzeitig entdeckt und behandelt werden. Die Ärzte der Spezialambulanz arbeiten eng mit dem Selbsthilfverein "Morbus Wilson e.V." zusammen.

## Pressemitteilung

23.08.2011

Quelle: Universitätsklinikum Heidelberg (22.08.2011) (P)

---

## Weitere Informationen

- ▶ Spezialambulanz für Morbus Wilson am Universitätsklinikum Heidelberg
- ▶ Morbus Wilson e.V.