

SOP: Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Fettstoffwechselstörungen

1. Zielgruppe

Kinder und Jugendliche (0 -18 Jahre) mit:

- Familiärer Hypercholesterinämie (FH)
- Sekundären Dyslipidämien (Adipositas, Diabetes mellitus, Hypothyreose, nephrotische Syndrome)
- Seltenen monogenen Dyslipidämien

2. Screening & Diagnostik

- Generelles Screening: einmalige Bestimmung im Kindes- oder Jugendalter empfohlen (z. B. U9).
- Indikationen für frühzeitiges Screening: positive Familienanamnese (vorzeitige KHK < 60. Lebensjahre), Xanthome, Adipositas, Diabetes.
- Labor: Gesamtcholesterin, LDL, HDL, Triglyzeride, Lp(a); bei FH-Verdacht molekulargenetische Testung.
- Referenzwerte (mg/dl):
 - LDL > 130 mg/dl (3,4 mmol/L): grenzwertig,
> 160 mg/dl (4,1 mmol/L): pathologisch erhöht
 - TG > 150 mg/dl (1,7 mmol/L): grenzwertig erhöht
 - HDL < 40 mg/dl (1,0 mmol/L): erniedrigt

3. Therapieprinzipien

a) Lebensstilintervention (immer erster Schritt)

- Ernährung: Reduktion gesättigter Fette, Transfette, Zucker; mediterrane Kost, ballaststoffreich.
- Bewegung: mind. 60 Minuten täglich altersadäquat.
- Vermeidung von Übergewicht, Förderung gesunder Essgewohnheiten in der Familie.

b) Medikamentöse Therapie

- Indikation:
 - LDL $\geq$ 190 mg/dl (4,9 mmol/L) trotz Lebensstilintervention
 - LDL $\geq$ 160 mg/dl (4,9 mmol/L) + weitere Risikofaktoren/Familienanamnese
- Substanzen:
 - Statine ab 8 - 10 Jahren
 - Ezetimib als Add-on oder primär (Mädchen erst nach der Menarche)
 - PCSK9-Inhibitoren in Einzelfällen (z. B. homozygote FH, ab Adoleszenz)
- Monitoring: alle 3 - 6 Monate Lipidprofile, Leberwerte, CK

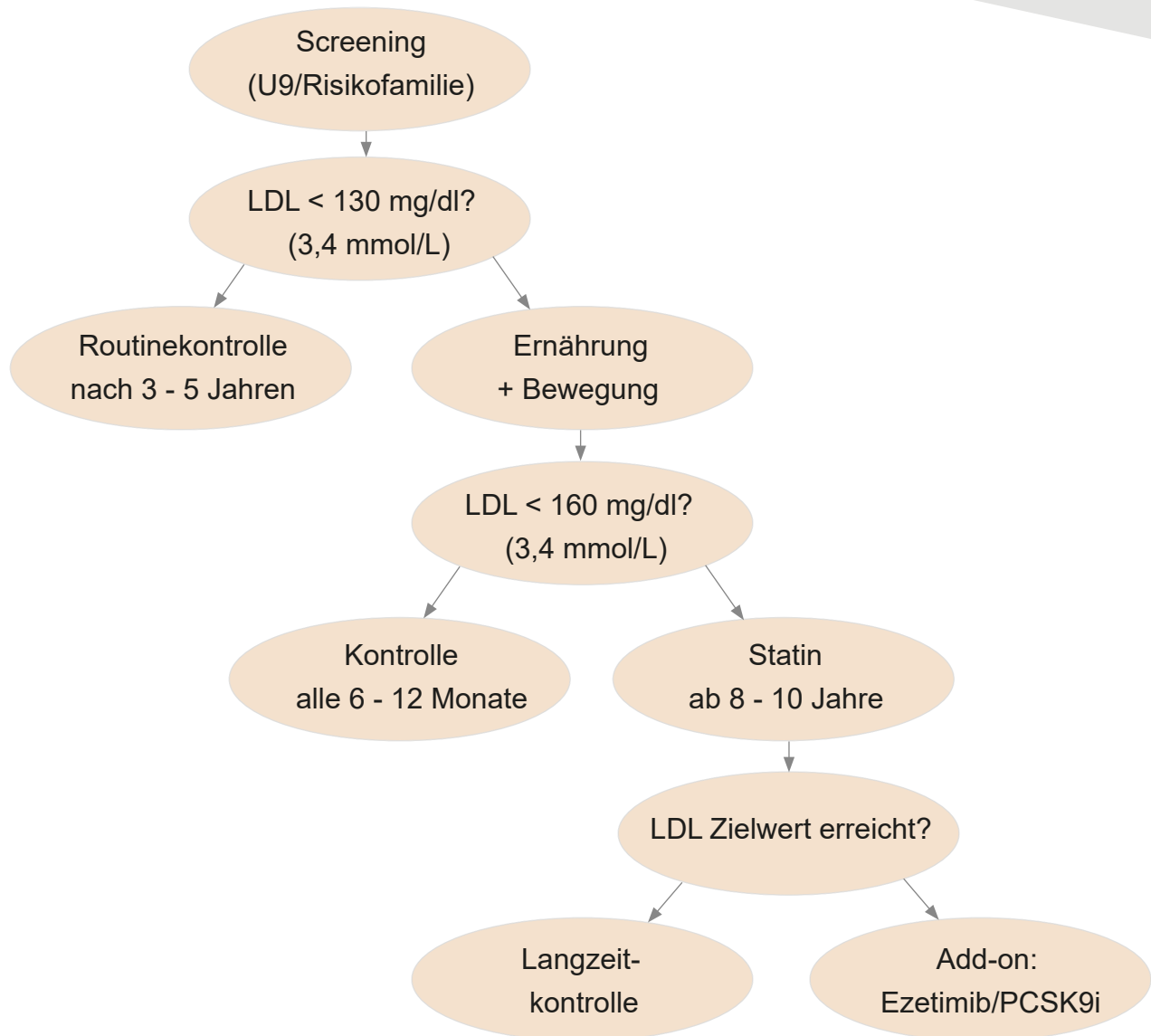
4. Verlauf & Nachsorge

- Regelmäßige Verlaufskontrolle (Laborkontrollen, Wachstum, Entwicklung, Adhärenz).
- Interdisziplinäre Zusammenarbeit (Pädiatrie, Lipidambulanz, Ernährungsberatung, ggf. Kardiologie).
- Kaskadenscreening bei FH für Verwandte 1. Grades.

5. Besonderheiten

- Pubertät: physiologischer LDL-Abfall (~20 %) – Therapieanpassung beachten.
- Sekundäre Ursachen stets ausschließen vor Therapiebeginn.
- Patienten- & Elternedukation entscheidend für Adhärenz.

6. Flussdiagramm



Literatur

1. AWMF. S3-Leitlinie: Diagnostik und Therapie von Fettstoffwechselstörungen bei Kindern und Jugendlichen. Registernummer 027-068. 2022.
<https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/027-068>
2. Wiegman A, et al. Familial hypercholesterolaemia in children and adolescents. *Eur Heart J*. 2015; 36(36):2425–2437.
3. Daniels SR, et al. Clinical guidance on familial hypercholesterolemia in children. *J Clin Lipidol*. 2011; 5(3 Suppl): S30–S37.
4. Ference BA, et al. Importance of LDL-C load in cardiovascular risk. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(15):1552–1561.

Zur besseren Lesbarkeit wird auf geschlechtsspezifische Formulierungen verzichtet. Sämtliche personenbezogenen Bezeichnungen auf dieser Webseite gelten gleichermaßen für alle Geschlechter.