

Alpha-1-Antitrypsin-Mangel: Mehr Flexibilität und Lebensqualität durch Heimselbsttherapie

Ein Ziel moderner Therapien ist es, individuell auf Patienten einzugehen. Bei der seltenen Lungenkrankheit Alpha-1-Antitrypsin (A1-AT)-Mangel ist zum Beispiel eine Heimselbsttherapie möglich. Indem geeignete Patienten sich ihr Präparat mit humanem A1-AT selbst verabreichen, werden sie stärker in das Management der Erkrankung eingebunden und können selbstbestimmter leben, berichteten Ärzte und Patienten auf dem ERS-Kongress in Madrid (1). Schon die bisherigen Erfahrungen zeigten, dass eine solche Selbstverabreichung, nach gründlicher Schulung, den Therapiekomfort und die Lebensqualität der Patienten verbessern könne. Das humane A1-AT-Präparat Respreeza[®] ist auch für die ärztlich kontrollierte Heimselbsttherapie zugelassen (2).

Die respiratorischen Symptome bei Patienten mit A1-AT-Mangel gleichen meist denen einer „gewöhnlichen“ COPD. Dadurch wird die seltene, angeborene Krankheit oft erst spät diagnostiziert, so Prof. Dr. Robert A. Stockley, Universitätsklinikum Birmingham, Großbritannien. Jeder COPD-Patient sollte auf einen A1-AT-Mangel getestet werden, empfehlen die deutschen Leitlinien (3). Durch die Verabreichung des krankheitsbedingt fehlenden Elastase-Hemmers A1-AT konnte in Studien mit Respreeza^{®*} die weitere Schädigung des Lungengewebes langfristig reduziert werden (4, 5). Das Protein A1-AT hemmt die Neutrophilen-Elastase und schützt das Lungparenchym vor einem unkontrollierten Abbau des Strukturproteins Elastin (6).

Mehr Lebensqualität

Die einmal wöchentlichen, intravenösen (i.v.) A1-AT-Infusionen selbst durchzuführen, sei für viele Patienten ein Gewinn an Lebensqualität, berichtete Karen Skålvoll aus Freisen. Trotz eines schweren A1-AT-Mangels (PiZZ-Genotyp) betreibt Skålvoll Kraftsport und hat zahlreiche Wettkämpfe gewonnen. „Durch die Selbsttherapie habe ich ein hohes Maß an Freiheit“, sagt sie. Die einmal wöchentlichen Infusionen ließen sich so flexibel in den Alltag integrieren und ermöglichten es, an Wettkämpfen teilzunehmen. Nach intensiver Schulung gelängen ihr die Venenpunktion und die Durchführung der Infusionen problemlos. Manche Ärzte seien besorgt, dass sich der Zustand der Venen durch die Selbsttherapie verschlechtern könnte, meint Skålvoll. „Aber bei der Selbsttherapie kann ich mir ausreichend Zeit nehmen, um die Venen vorsichtig zu punktieren.“ Bei einer Umfrage von AlphaNet in den USA waren nahezu alle befragten Alpha1-Patienten in Heimselbsttherapie mit dieser sehr zufrieden (95,4%) oder zufrieden (4,5%) und die Mehrzahl (83,7%) von ihnen hatte keine Schwierigkeiten mit der i.v.-Infusion (7).

Altersunabhängige Vorteile

Verschiedene Umstände können für eine Heimselbsttherapie sprechen, gaben europäische, Alpha1 erfahrene Ärzte in einer Befragung an (8). So eignen sich einerseits jüngere (< 50 Jahre) berufstätige und motivierte Patienten. Aber auch ein höheres Lebensalter ist kein Ausschlussgrund. Denn gerade für ältere Patienten in ländlichen Gebieten oder Patienten unter Sauerstofftherapie sind die einmal wöchentlichen Fahrten zum behandelnden Arzt oft beschwerlich und die Heimselbsttherapie eine mögliche Alternative. Grundvoraussetzung: Die Patienten sind kognitiv nicht beeinträchtigt und können die Infusion aseptisch und effizient durchführen. Die Hälfte der befragten Experten hielt drei Trainingseinheiten für erforderlich, um die Patienten zur Selbstverabreichung zu befähigen (8).

In anderen Indikationen bereits etabliert

In anderen Indikationen wie Hämophilie und hereditärem Angioödem ist eine intravenöse Selbsttherapie schon

sehr viel länger etabliert, berichtete Dr. Andrea Zanichelli, Mailand, Italien. Generell sollte eine Heimselbsttherapie immer ärztlich kontrolliert erfolgen: Mit regelmäßigen Terminen, bei denen Ärzte mit ihren Patienten mögliche Fragen besprechen und prüfen, ob noch alle für die Selbstverabreichung nötigen Schritte beherrscht werden. Mitentscheidend für den Erfolg und die Sicherheit der Selbsttherapie ist für Zanichelli ein strukturiertes Patiententraining.

MyAlpha1[®] unterstützt die Patientenschulung

Um Patienten den Übergang in die Heimselbsttherapie mit dem A1-AT-Präparat zu erleichtern, können Ärzte das Trainingsprogramm MyAlpha1[®] nutzen. Es wurde initiiert durch CSL Behring und entwickelt zusammen mit Pneumologen, Krankenschwestern und Patienten. Das modulare Programm beinhaltet Schulungsunterlagen für Patienten mit A1-AT-Mangel und deren Angehörige sowie Informationsmaterial für das medizinische Fachpersonal. Ein Tischaufsteller veranschaulicht die Durchführung der Heimselbsttherapie, von der Rekonstitution des Konzentrats über das Legen der intravenösen Infusion bis zur Entsorgung der Kanüle. Damit der behandelnde Arzt bei Kontrollterminen die Therapie nachvollziehen kann, erhält der Patient zudem ein Tagebuch, um die Infusionen zu dokumentieren. Mehr Informationen unter www.alpha1-mangel.de.

Quelle: CSL Behring

Literatur:

- (1) Satelliten-Symposium „Living with AATD: Empowering patients and healthcare professionals“ von CSL Behring anlässlich des 29. Kongresses der European Respiratory Society (ERS), 30. September 2019, Madrid.
- (2) Fachinformation Respreeza®, Stand Oktober 2018.
- (3) Vogelmeier C et al., *Pneumologie* 2018, 72: 253-308.
- (4) Chapman KR et al., *Lancet* 2015, 386: 360-368.
- (5) McElvaney NG et al., *Lancet Respir Med* 2017, 5:51-60 und supplementary appendix.
- (6) Fregonese L und Stolk J, *Orphanet J Rare Dis* 2008, 3:16.
- (7) Sandhaus RA et al., *Kongress der American Thoracic Society (ATS) 2018, San Diego, USA, Poster P1396.*
- (8) Horváth I et al., *ERJ Open Res* 2019, 5:00171-2018.