

Alpha-1-Patiententreffen vom 26.04.2008

Frau PD Dr. Erim

Wir freuen uns Ihnen bestimmte Informationen zu geben. Warum hat das Interesse bei den Medizinern zugenommen? Weil die Medizin eigentlich große Fortschritte gemacht hat. Ich habe Ihnen jetzt keine Folien mitgebracht, aber es ist so, dass die Fortschritte in der Medizin einmal andere Krankheitsbilder, vor allem degenerative Krankheitsbilder, genetisch bedingte Krankheitsbilder zugenommen haben und Krankheitsbilder wie die Tuberkulose in den Hintergrund getreten sind. Bei einem längeren Überleben von Patienten denen wir früher nicht hätten helfen können, z. B. Patienten, die eine neue Lunge bekommen, die nach der konservativen Behandlung noch einmal eine ganz neue Therapieoption haben und mit ihrer neuen Lunge dann weiterleben oder herzkranken Patienten. Da stellt sich auch die Frage, nicht nur, dass Patienten überleben als Therapieerfolg, als erwiesen stellt sich auch die Frage nach der Lebensqualität und die Lebensqualität wird in zwei ganz verschiedenen Bereichen gesehen. Einmal die körperliche Lebensqualität, dann die psychische Lebensqualität und auch in diesem Zusammenhang hat die psychometrische Arbeit zugenommen.

Was sind jetzt spezifische Problemstellungen bei einer körperlichen Erkrankung? Das gilt im Grunde für jede chronische körperliche Erkrankung. Wir sehen hier einmal die emotionale Bewältigung der inneren und äußeren Bedrohung. Was ich als innere Bedrohung beschreibe ist die Beschäftigung mit dem Krankheitsbild. Jeder Patient, der eine chronische Erkrankung hat fragt sich immer meistens, wie es weiter geht. Das ist eine veränderte Lebenssituation und je früher die Erkrankung begonnen hat, desto mehr Erfahrung haben die Patienten mit der Frage Ursache und Verantwortung. Da ist die äußere Bedrohung, das sind die Veränderungen in der sozialen Lebenssituation. Es beginnt mit den Veränderungen an Arbeitsplatz, ob man jetzt am Beruf teilnehmen kann. Da sind aber sehr viele Veränderungen, es kann sein, dass die sozialen Beziehungen sich verändern, dass sich in der Partnerschaft etwas verändert. Möglicherweise in der Partnerschaft eine Neuverteilung der Rollen stattfindet, weil der Betroffene, wenn es sich um Männer handelt, dass Betroffene z. B. eine frühere Berentung erfährt und dann die Ehefrau die Stunden aufstockt und dann mehr zur wirtschaftlichen Versorgung der Familie beiträgt. Das geht oft damit einher, dass z. B. in der Entscheidungsfindung der Familie, wenn es um wichtige Probleme geht, eine neue Rollenverteilung entsteht. Eine neue Zuordnung von Aufgaben, da gibt es am Anfang eine Verunsicherung des Menschen, der Betroffenen und ihren Angehörigen neue Möglichkeiten eröffnet. Wir haben dann die sogenannte medizinische Anpassungsforderung. Ihnen als Patienten geht es nicht immer gut damit, dass sie immer mit Medizinern

zu tun haben. Sie müssen regelmäßig Termine wahrnehmen, sie müssen regelmäßig Medikamente einnehmen und es wird in Ihren Alltag sehr bestimmend, das ist nicht etwas, was Patienten immer schön finden. Also größer die Kooperationsbereitschaft, desto weniger schwer die Akzeptanz, aber vor allem in den ersten Jahren der Erkrankung ist das schwer. D. h. jeder mit einer chronischen Erkrankung wie bei Ihnen das Emphysem muss eine neue Lebensplanung machen und muss vor allem mit diesen Ungewissheiten und der Veränderung umgehen können. Das alles verstehen wir unter dem Stichwort „Krankheitsbewältigung“. Krankheitsbewältigungen sind alle bewussten und unbewussten Mechanismen, die ein Betroffener einsetzt, um die Einschränkungen und die Belastungen bei körperlichen Erkrankungen zu überwinden. Welche Mechanismen gibt es hier? Es gibt hier je nachdem um welche Phase der Erkrankung es sich handelt unterschiedliche Mechanismen, die zum Tragen kommen. Am Anfang einer Erkrankung, wenn man mit einer medizinischen Diagnose konfrontiert wurde, kann es auch ja sein, dass wir hier eine schwierige Erkrankung haben, dass Behinderung droht, dass man hier in der ersten Phase auch mehr das Bedürfnis von spezieller Unterstützung fühlt. Unabhängig davon ob das ein Thema ist taucht oft die Frage auf, habe ich etwas getan, habe ich etwas übersehen, hätte ich etwas anders machen können. Also die Schuldfrage, die Frage nach Selbstverschulden für das entstandene Problem. Folgen können sein sozialer Rückzug, Grübeln, Depressionen, Aggression. Dann kommt eine zweite Frage, wo die Patienten die Kontrolle über die Krankheit gewinnen möchten und nun ist es einfach die Frage, wie ist das zu verarbeiten und zwar positiv durch Therapie. Positive Selbstmotivierung aber auch durch die Einnahme der Medikamente. Den erfahrenen Patienten macht für uns aus, dass der Patient meistens mit der Erkrankung auf einen gewissen positiven Punkt kommt. Also dass der Patient z. B. sagt, wäre diese Erkrankung nicht gewesen, hätte ich etwas in meinem Leben anders erlebt, auch diese Erkrankung hat schon einen positiven Platz in meinem Leben eingenommen. Meistens ist es so, dass die Betroffenen sagen, ich kann mit meinem Leben mehr anfangen und in guten Phasen meines Lebens kann ich viel mehr genießen und viel intensiver wahrnehmen. Ich möchte Ihnen ein wenig ausführen, wie viele Faktoren in der Bewältigung einer Krankheit, welche psychologischen Faktoren wichtig sind und wie kann man unterstützen. Es gibt viele psychologische schützende Faktoren, es gibt viele Studien, die sich mit dieser Fragestellung befassen haben und es gibt ein psychologisches Konstrukt, wir sprechen von Konstrukten, also das sind ja so Ideengebilde. Man überlegt, wie können wir diese Empfindungen, diese Gefühle des Patienten zusammenfassen und zum Positiven bringen. Einstufung der Funktion der Lunge unter Anpassung unter schwierigen Bedingungen oder die Wiederherstellung der Lebensfreude nach vorübergehender Krankheit oder Trauma. Also die Antwort auf die Frage, was macht Menschen stabil und was schützt sie eben vor psychischen Belastungen,

wenn sie in schwierige Lebenssituationen geraten. Also diese Fragestellung was macht Menschen stark? Es ist also unsere Vorgehensweise, nicht zu gucken, was führt dazu, dass Menschen psychisch erkranken, sondern was hält sie gesund. Immer wieder geht es darum, dass Menschen eine Schwierigkeit erleben und wahrnehmen, sie haben ein unerschütterliches Grundvertrauen in bestimmte Dinge. Einmal will ich damit sagen, ich kann innere und äußere Reize strukturieren, ich kann die gruppieren und diese Reize sind für mich erklärbar und zumeist positiv. Zur Zeit bin ich erschüttert, wenn ich eine Injektion bekomme, dann weine ich. Ja, das sind die privaten Dinge, das musste nicht kommen. In der und der Situation kann das entstehen. Es geht aber auch darüber hinaus, dass ich mir sagen kann: Wie ist es überhaupt zu bestimmten Veränderungen in meinem Leben gekommen? Aus der Erfahrung heraus zu überlegen und zu wissen: Was tue ich in dieser Situation? Und dann gibt es den Verzicht der Schuldfrage. Das ist, wenn ich ein positives Erleben darin habe, dass ich mich den Anforderungen aus der Umwelt auch der Außenwelt stellen kann und dass diese Anforderungen darüber hinaus wert sind, dass ich mich ihnen stelle. Was war das mit der positiven Motivation. Der zweite wichtige Faktor für ihre Gesundheit oder die Akzeptanz einer chronischen Krankheit mit der Hilfe vom Lebenspartner, Ehepartner und den Kindern: Soziale Unterstützung, das alltägliche Hilfe angeboten wird, Arbeiten übernommen werden, Besorgungen gemacht werden, finanzielle Ressourcen vielleicht zur Verfügung gestellt werden. Es gibt aber eine emotionale Unterstützung, die genauso wichtig ist wie Fragen von Wärme, körperlicher Zuwendung und auch sich als Gesprächspartner zur Verfügung zu stellen. Das ist eine Informationskette, das spielt bei den Selbsthilfegruppen eine ganz große Rolle, weil sie wichtige relevante Informationen untereinander mitgeteilt werden, dass man überhaupt Fragen beantwortet bekommt, wo man ein Problem hat. Und eine Bewertungsunterstützung. Ich finde, dass die Bewertungsunterstützung in den Selbsthilfegruppen auch ganz wichtig ist, weil man sich ja darüber auch verständigt, was wichtig ist. Wenn hier Vorgehensweisen angemessen sind, das geht auch hin bis zu dem Punkt, dass man auch neue Therapieformen miteinander bespricht und versucht hier sich z. B. eine Meinung darüber zu verschaffen, ist das etwas, was wir mit uns immer wieder einüben müssen. Das geschieht eben in zwei bestimmten Situationen. Die erste Situation ist, wenn Belastungen stärker sind als das Bewältigungsvermögen und man hat hohe Belastungen, die sind so stark, da hilft auch eine gute psychische Vorbereitungszeit nichts, da wenn Sie z. B. in der Bank arbeiten und innerhalb von einem kurzen Zeitraum 3 x einen Banküberfall erlebt haben, das ist jetzt ein ganz besonderes Beispiel, dann können Sie noch ein so ausgeglichener, so psychisch ausgelassener Mensch sein, sie können hier eine psychische Belastung und Reaktion entwickeln. Eine andere Situation ist, wenn in der frühen Entwicklung, wenn in der frühen psychologischen Entwicklung bestimmte Phasen auftreten und die Menschen bestimmte Dinge nicht

gelernt haben, wenn es um die Fragen geht, was ist zu tun, was sind hier wichtige Entwicklungsaufgaben. Wichtige Entwicklungsaufgaben sind z. B. eigene Wertvorstellungen. Wir wissen welche Situation gefällt mir gut. Eine wichtige Entwicklungsaufgabe ist außerdem eigene Autonomie entwickeln zu können, für sich selber sorgen zu können, alleine sein zu können. Wenn ein Patient in einer dieser Fragen nicht die richtigen dazugehörigen Funktionen entwickelt und wenn im späteren Leben gerade die Aufgaben erforderlich werden, die in dieser Phase gelernt worden sind, dann können die Menschen Probleme bekommen. Stellen Sie sich vor ein Kind, das die Eltern sehr behütet aufwachsen lassen, das nicht gelernt hat, alleine sich zu entfernen, alleine sich zu behaupten, das kann ein erwachsener Mensch sein, der auch in Situationen, in denen er sich alleine losgelöst hat von den Eltern, große Probleme bekommt und diese Menschen kommen vielleicht in schwierigen Situationen, müssen nicht, aber können in schwierigen Situationen Probleme bekommen. Das so als Beispiel. Dann können diese Probleme auftreten.

So den Krankheitsstress haben wir besprochen. Wie verarbeiten wir Störungen bei körperlichen Erkrankungen? Die positiven Faktoren haben wir genannt. Je jünger die Menschen sind, wenn sie ihre Erkrankung bekommen haben, desto schwieriger ist die Erkrankung für diese Menschen in der ersten Phase zu bewältigen. Geringer Bildungsstand geht bei den meisten einher, dass die entsprechenden Personen zu wenig Informationen einholen und wenn eine psychische Störung im Vorfeld schon bestanden hat, dann ist das auch ein Problem. Wenn also in diesem Gleichgewicht die positiven Faktoren nicht überwiegen, dann kann es Probleme geben.

Wir kennen Anpassungsreaktionen und sogar posttraumatische Belastungsreaktionen bei Patienten, die wir für eine Lungentransplantation auf eine Warteliste gesetzt haben. Sie sehen, dass hier etwa 19 % der Patienten eine psychiatrische Diagnose bekommen haben. Ihnen ist vielleicht auch aufgefallen, also 3 Patienten davon haben ein alkoholabhängiges Problem, 7 haben noch geraucht. Das ist natürlich in Vorfeld der Transplantation nicht etwas, was man sich wünscht und wo man dann mit den Patienten überlegen muss, was hier geschehen kann und dann sehen wir die Verteilung von depressiven Störungen. Angst ist auch eine depressive Störung und hier haben wir die Angststörung und Panikstörung, Anpassungsstörung und dann eine Patientin, die auch eine Essstörung hatte. Ist es eine überhäufige Verteilung. Also sind diese Menschen, haben die mehr psychische Erkrankungen aufgewiesen als eine Normalstichprobe? Nein. Das ist eigentlich eine ganz normale Verteilung. Nur ist es natürlich, wenn dem Patienten jetzt noch mehr Belastungen bevorstehen, muss man sich überlegen, ob man ihn in dieser Hinsicht unterstützen kann. Welche psychischen Probleme sind typisch für Patienten mit Lungenerkrankungen? Ich denke das werden Sie auch

erfahren haben, wir können das in der Diskussion ergänzen. Typisch sind Angststörungen. Eine nervöse Ängstlichkeit, die mit Atemnot einhergehen kann und bei deutlichen obstruktiven Beschwerden ärgerliche Gereiztheit ist etwas, was Patienten beschreiben, also dass sie dann, wenn eine Atemnot schwerer ist auch eine Gereiztheit gegenüber ihren Mitmenschen wahrnehmen, sie reagieren mit Hyperventilation also mit dem Wunsch, diese Atemnot kompensieren zu wollen, man eigentlich eine positive Atmung durchgeführt wird und eine Müdigkeit, Trägheit und Schläfrigkeit, die natürlich auch durch die physiologische ein physiologisches Produkt der Atemnot, der Unterversorgung sein kann. Die Atmung hat eine ganz wichtige psychologische Bedeutung. Durch das Atmen spüren wir die Lebendigkeit und die Unversehrtheit des Körpers, deswegen ist die Atmung auch bei psychotherapeutischen Maßnahmen im Zentrum, vor allem bei traditionellen Maßnahmen, die z. B. aus dem fernen Osten kommen, bei der Meditation. Es gibt keine einzige Form der Meditation, die nicht die Atmung mit einschließt. Sie haben das auch bei modernen Entspannungsmethoden: wie z. B. bei der progressiven Relaxation und bei autogenem Training wird ja das Atmen mit einbezogen. Das Atmen gibt ja da den Ton, den Rhythmus an. Dass wenn diese Regelmäßigkeit unterbrochen wird, also wenn Sie die Atmung als ein Zeichen des guten gesunden Funktionierens des Körpers wahrnehmen, löst das ja natürlich auch Angst aus. Gibt es eine physiologische Erklärung warum psychische Beschwerden wir mit körperlichen Beschwerden dann interagieren, also welche Interaktionen gibt es hier? Es gibt durch einen Nerven, den Nervus vagus, der eine bestimmten Botenstoff aussendet, das Acetylcholin. Dabei gibt es eine Querverbindungen, wenn also Acetylcholin vermehrt ausgeschüttet wird, gibt es einen Spasmus, einen Pumpenspasmus, einen Spasmus der Bronchien. Starke Emotionen wie Angst, Ärger oder Wut haben parasympathische Anteile, also darunter wird auch Acetylcholin ausgeschüttet, aus dieser Art und Weise die Atemnot über einen Angstzustand getriggert werden kann. Einige Patienten berichteten darüber, dass sie nach einer wenn Sie sich so in einer nervösen, gereizten Grundstimmung gefühlt haben, dass sie da den Eindruck hatten, dass sie sehr gereizt sind und dann eine Form von Psychotherapie, Entspannungstraining gemacht haben, dass sie dann den Eindruck hatten, dass auch die Atmung sich ja wie soll ich sagen gebessert hat, entspannt hat. Was will man gegen Angst unternehmen? Man kann versuchen über das Symptom Angst Kontrolle zu gewinnen. Wie kann das geschehen? Durch Selbstbeobachtung und bessere Wahrnehmung des Strömens der Luft. Angst geht oft damit einher, dass der Grad der Luftnot überschätzt wird. Diese Patienten nehmen dann häufig auch Kontakt zum Arzt auf und wenn man hier die Selbstbeobachtung bessern kann und dazu gibt es bestimmte Methoden, kann man hier einen positiven Einfluss nehmen und das geht schon in Richtung der Stressreduktion Entspannungstechniken können mir dabei behilflich sein, Stress zu reduzieren und dadurch

kann man also einerseits den Alltag schon neu strukturieren von Verspannungen frei machen. Dann gibt es natürlich auch Möglichkeiten von weiteren psychotherapeutischen Maßnahmen. Man kann z. B. auch in einer Gesprächstherapie untersuchen, welche aktuellen und lebensgeschichtlichen Gründe unsere Belastungen vielleicht zur Auslösung der Angst auch beitragen. So, dass ist jetzt wohl auch meine letzte oder vorletzte Folie. Was können nun Patienten für eine gute Befindlichkeit tun? Also ausgehend von diesen wissenschaftlichen Erkenntnissen, wenn wir sagen wir wissen, es gibt dieses Gefühl also wenn ich davon ausgehe, dass ich die Welt verstehe, dass ich die Impulse, die aus der Welt kommen, gut einordnen kann, strukturieren kann, wenn ich weiß, dass ich gute Behandlungsformen entwickeln kann und wenn ich der Krankheit sogar einen positiven Sinn abgewinnen kann und wenn die soziale Unterstützung gut ist, dann habe ich eine gute psychische Belastbarkeit, dann sollte man das alles zusammenführen. Also in erster Linie soziale Unterstützung fordern, Kontakte ausbauen, sich auf gar keinen Fall zurückziehen, an Selbsthilfaktivitäten teilnehmen, Informationen einholen über Behandlungsformen und Medikamente, da das natürlich die eigene Kontrolle über die Dinge, die in meinem Leben passieren, über die Krankheit erhöht, Selbstvertrauen, positiv erlebte Selbstwirksamkeit vertiefen, darüber nachdenken, was man bisher schon alles geschafft hat und dem vielleicht auch eine neue positive Bedeutung zuschreiben, erreichte Ziele deutlicher wahrnehmen, neu bewerten und dann auch müsste man noch einmal gucken, ob man durch Entspannungstechniken, durch psychotherapeutische Techniken belastende Lebenssituationen mehr kontrollieren kann und positive Zukunftserwartungen entwickeln und sich selbst immer positive Motivation geben, positive Gedanken. Jeder Mensch hat Sätze, die er sich vorsagt in einer schwierigen Lebenssituation. Ich möchte mit einem Bericht einer Patientin im Grunde aus Ihrem Kreis aber ich sag denke ich anonym diese zwei Absätze nutzen, die Vorsitzende der Selbsthilfegruppe hatte mir einem Bericht zukommen lassen von einer Patientin, die also wenn ich den Bericht richtig verstehe so eine Angststörung durchgemacht hat, die Patientin hat eine Phase ihres Lebens, wo sie in jeder Lebenssituation große Angst hatte, eine Atemnotkrise zu bekommen. Da ist sie mit ihren Medikamenten durch die Gegend gelaufen und hat sogar beim Schlaf immer dieses Medikament in der Hand gehalten und hat sich sozial zurückgezogen. Die Patientin beschreibt in diesem Bericht, dass es ihr durch therapeutische Gespräche besser gegangen ist und zum Schluss in dem letzten Absatz schreibt sie: Ich habe schon gelernt, dass das Thema Angstbewältigung zur Linderung meiner Krankheit beiträgt. Es ist wichtig zu erkennen, was uns jetzt in der Erlebnisfähigkeit und Lebensbewältigung hilft und behindert und immer wieder belastet. Hier können wir anfangen zu ändern, hier können wir angreifen lernen und umlernen mit dem Abbau dieser Ursachen, mit der Neuorientierung. In der Gegenwart, die ja die Vergangenheit von

morgen ist, erreichen wir eine Grundlage, um das Leben aktuell und zukünftig zu bewältigen. Ich danke Ihnen für Ihre Aufmerksamkeit.

Dr. Steveling

Haben Sie Fragen bevor wir in die Pause gehen?

Patientin

Ich habe auch eine Angststörung, nehme auch Medikamente dagegen. Einerseits habe ich Befürchtungen, dass ich jetzt mein ganzes Leben lang Medikamente nehme, andererseits bin ich aber auch nicht bereit es auszuprobieren. Gibt es irgendwann einmal eine Phase wo man sagt, ja, o.k. jetzt ist der Zeitpunkt, wo ich das mal ausprobieren möchte ohne Medikamente?

Frau PD Dr. Erim

Also wenn Sie keine heftigen Beschwerden mehr gehabt haben, ja, heftige Beschwerden bedeutet die häusliche Umgebung nicht mehr verlassen können, panikförmige Ängste bekommen, wenn das nicht mehr passiert und dann empfiehlt man eigentlich so 6 Monate lang die Medikamente einzunehmen und dann kann man sie ausschleichen, das kann man auf jeden Fall ausprobieren. Die Medikamente, sie da verschrieben werden machen auf gar keine Fall abhängig, d. h. das sind Medikamente, die man eigentlich auch ohne Ausschleichen gleich absetzen kann. Aber ausschleichend ist immer besser, wenn man ein Medikament längerfristig eingenommen hat.

Patient

Welche Medikamente sind das? Antidepressiva?

Frau PD Dr. Erim

Ja, da gibt es sehr viele Medikamente, das sind Antidepressiva. Die heißen Antidepressiva, weil das eine Stoffgruppe ist, die verschiedene Zielsymptome hat, also die haben Wirkungen auf den Appetit, auf den Schlaf, auf den psychomotorischen Antrieb aber in erster Linie sind diese Medikamente für depressive Störungen eingesetzt worden, deswegen nennt man sie Antidepressiva. Da sind aber sehr viele Stoffgruppen und weil dies so ist, also es gibt im Grunde fast 8 wichtige Zielsymptome, die man berücksichtigen muss. Ob der Patient tagsüber innere Unruhe verspürt, wie der Schlaf geregelt ist, ob eine Erhöhung der Appetenz insgesamt erwünscht ist, ob es sich um jemanden handelt, der sich insgesamt auch kraftlos fühlt, muss man dann das passende Medikament auswählen. Da muss man dann schon mit einem Psychotherapeuten oder mit einem Psychiater zusammen machen.

Patientin

Wäre es möglich, dass man einen Merktzettel entwickelt, um sich positiv zu motivieren, denn daran fehlt es manchmal, dass man in einem Tief sitzt und sagt, wie komme ich jetzt da raus? Dass man das vielleicht auch in der Selbsthilfegruppe anspricht.

Frau PD Dr. Erim

Man kann natürlich eine allgemeinen Merktzettel entwickeln, aber dieser Merktzettel ist natürlich etwas sehr persönliches, der muss für jeden natürlich auch bestimmt sein. Das hat ja mit der Lebensgeschichte zu tun und so ein Merktzettel sollte auch damit zu tun haben, mit welchen Gedanken man sich eigentlich auch im Wege steht. Dass man auch dagegen Sätze entwickelt und insofern würde das Sinn machen, dass man da auch guckt für jeden Patienten persönlich und individuell so etwas entwickelt. Aber Sie können ja was entwerfen, was hier geschrieben ist. Also was ganz wichtig ist, ist glaube ich dieses Konzept der Krisenbewältigung, dass man sagt, ich habe schon viele Krisen bewältigt. Ich weiß, was mir in diesen Krisen geholfen hat. Ich weiß was meine Stärken sind und vielleicht weiß ich auch mit welchen Gedanken ich mich manchmal auch schwach mache. Dass man das vielleicht mal so zusammenstellt.

Patient

Ich sage mal, wenn man in einer solchen Situation ist, dann treten ja immer beide Faktoren auf. Ich denke mal, die meisten haben schon gelernt irgendwo mit ihrer Krankheit umzugehen. Jetzt kommt eine kriselige Situation und dann geht es los. Also ich weiß ja, so geht es. Aber, genau mit diesem Wissen kommt nämlich gleich der Gegenpol und sagt: aber wenn und das ist immer diese Problematik und ich habe festgestellt und das mag jetzt vielleicht zu ein bisschen Kritik in Richtung Ärzteschaft gehen. Ein Patient, der sich in einer solchen Situation befindet und dann ich sag mal sich seinen Ärzten anvertraut, einem Pneumologen oder sonst wem, der wird dann, ich drücke es jetzt drastisch aus, mit den Worten abgespeist, so nach dem Motto, Sie wissen doch was Sie an Krankheit haben, und da liegt aber ich denke mal auch auf der anderen Seite bei ihm ein gewisses Defizit darin, dass der Arzt auch diesen Patienten in dieser Hinsicht etwas sensibler anfassen könnte.

Frau PD Dr. Erim

Ich glaube, das ist ein offenes Geheimnis und ich denke das hat auch damit zu tun, dass die Ärzte auch immer weniger Zeit haben und mit immer neueren Technologien arbeiten. Stellen Sie sich mal vor, Sie haben jetzt heute vorgestellt bekommen, was hat sich im letzten Jahr getan, d. h. also der Arzt steht da unter dem ständigen Druck diese Dinge auch zusammenzuführen und allem gerecht zu werden.

Patient

Es ist natürlich schön wenn man erkennt, wo ein Wille da ist, obwohl man aber immer wieder in Situationen hineinkommt, wo man den Eindruck hat, die eine Seite versteht die andere nicht, wenn man das mal so formulieren darf. Und wie gesagt, dass ist dann nicht gerade der beste Motivationsschub.

Patient

Ich habe da noch eine Frage. Was Sie jetzt vorgetragen haben können wir das auch schriftlich bekommen?

Frau PD Dr. Erim
Ich stelle Ihnen davon etwas zusammen und schicke es Ihnen zu. Als Word-Datei.

Herr Domagala
Im Prinzip wollen wir es so handhaben, dass wie jedes Jahr ein Protokoll verfasst wird und es vielen zugänglich gemacht wird.

Dr. Steveling
Gibt es noch Fragen. Dann noch einmal vielen Dank Frau Dr. Erim und viel Spaß heute Nachmittag.

Sebastian Teschler:
Vielen Dank Herr Dr. Steveling für die kurze Vorstellung. Mein Name ist Sebastian Teschler. Ich bin selber Physiotherapeut, führe gerade hier an der Klinik eine Studie durch, dabei geht es darum, wir wollen schauen, welchen Effekt haben verschiedene Sporttherapien auf die Erkrankung COPD, d. h. wer Interesse hat, kann an unserer Studie teilnehmen. Das würde bedeuten, dass man über 3 Wochen 3 x pro Woche an einem gezielten Trainingsprogramm teilnimmt, also ein Programm zum körperlichen Aufbau, letztlich ist das zum eigenen Nutzen. Wir untersuchen 1 x wöchentlich den Effekt, wie viel bringt eigentlich diese Therapie in Form von Lungenfunktion beispielsweise also welchen Einfluss hat Sport bei der Erkrankung auf die Lunge direkt? Wir geben Fragebögen 2 x wöchentlich aus um zu schauen, ändert sich evtl. etwas an Ihrem Alltagsumfeld, können Sie z. B. durch den Aufbau längere Strecken zu Hause wieder zurücklegen u.ä.. D. h. wer Interesse hat an der Studie teilzunehmen oder einfach auch den Wunsch hat, weiter darüber informiert zu werden, den würde ich gleich bitten sich einmal in eine sogenannte Interessenten-liste einzutragen, ich melde mich dann bei Ihnen telefonisch in Kürze zurück. Außerdem für weitere Informationen lege ich draußen noch eine Zettel aus, den können Sie sich dann gerne wegnehmen, eine Information, wo noch einmal drauf steht, was genau wir veranstalten. Also wer Interesse und Zeit hat über 3 Wochen an einem gezielten Training, ähnlich wie man das auch in einer Rehabilitation macht, teilzunehmen, der kann das gerne tun. Das ganze ist so gedacht, wir richten uns an Patienten mit der COPD. Ich lasse die Listen einfach einmal rumgehen.

Patientin
Das gilt aber nur für Leute, die hier in der Nähe wohnen?

Sebastian Teschler:
Es wäre ambulant, das bedeutet, es würde sich an Leute richten, die die Möglichkeit haben über 3 Wochen 3 x pro Woche hierher zu kommen und jeweils anzureisen. Das Programm dauert pro Einheit ca. 1 ½ Stunden die man rechnen muss, d. h. 3 x die Woche 1 ½ Stunden incl. ausführliche Untersuchungen und

natürlich der Trainingstherapie, das ganze ist kostenlos für die Teilnehmer.

Dr. Steveling
Im nächsten Jahr gibt es sicherlich die Daten dieser Studie auch im Rahmen des Alpha-1-Patiententreffens, was das denn so bringt. Wenn Sebastian Teschler in einem Jahr wieder da ist um zu referieren.

Dr. Steveling
So, dann sind wir mit dem ersten Teil fertig, d. h. da ist noch eine Frage

Patient
Können Sie noch weiter erläutern?

Sebastian Teschler
Das muss man sich so vorstellen, es ist eine ambulante Studie, wir wollen schauen, was bringt das Training? D. h. es richtet sich speziell an die Leute, die jetzt in der näheren Umgebung wohnen, d. h. die die Möglichkeit haben auch 3 x pro Woche her zu kommen, beispielsweise mit dem Auto.

Patient
Wir machen selbst Sport in der Lungensportgruppe, kann man das zusätzlich machen und Effekte sehen?

Sebastian Teschler
Das wird dann abschließend kommen, sobald wir was griffiges in der Hand haben und Daten ausgewertet sind.

Bezüglich der Tageszeiten, wann man teilnehmen kann, das würden wir dann am Telefon vereinbaren. Einfach auf der Liste kurz eintragen.

Dr. Steveling
O.K. so, dann gehen wir in die Mittagspause, der Imbiss wird jetzt hochgebracht.

Herr Haas wird uns jetzt noch etwas wissenswertes berichten, anschließend Herr Dr. Steveling, den Fragenkatalog abarbeiten und dann hoffentlich auch noch einige Zuschauerfragen beantworten. Während der Zeit habe ich eine Bitte, tragen Sie sich bitte alle hier mit ein. Vielleicht noch eine Anmerkung: Ich bitte die Leute, die Alpha's sind ein Kreuzchen zu machen als Abgrenzung zu normalen COPD-Patienten in diesem Sinne Herr Haas.

Patientin
Ich habe noch eine Bitte, nicht zu viele Fachausdrücke.

Herr Haas
Ja sehr geehrte Damen und Herren. Ich will nur ganz wenige Punkte sagen, denn das wichtigste, was zum Alpha-1-Antitrypsinmangel an Neuem gibt, hat Herr Dr. Steveling schon vorhin erwähnt. Ich möchte auf ein paar Dinge hinweisen, die für Alpha-1-Patienten und für das Produkt wichtig sind, wo wir versuchen da immer wieder noch Klärung auch bei den Ärzten rein zu bringen. Noch mal kurz, das ist unsere Firma, wir sitzen

in Frankfurt. Hier ist unser Gebäude, wir sitzen dort auf der 10. Etage mit allen Abteilungen. Zur Dosierung. Die Dosierung bei dem Prolastin beträgt 60 mg pro kg Körpergewicht. Sie haben vielleicht draußen schon gesehen, da stehen so Waagen auf dem Boden, das ist ein Service, den wir jetzt den Ärzten anbieten, d. h. die Kolleginnen und Kollegen im Außendienst bieten das dem Arzt an. Dort kann der Patient gewogen werden, denn viele Patienten sind vor vielen Jahren eingestellt worden, da kann sich durchaus mal das Gewicht verändert haben, es kann sich auch nach oben verändert haben und dann könnte es sein, dass die Dosierung zu niedrig ist. Das ist also ein Service, den wir den Ärzten seit 1 oder 2 Monaten anbieten. Bei Gewichtsveränderung sollte die Dosierung angepasst werden, das ist auch der Grund, weshalb wir die Waagen verteilen. Die Bestellung beim Arzt: Für den Patienten ist es am günstigsten, wenn der Arzt 20 Flaschen bestellt oder ein vielfaches von 20 Flaschen, ungünstig sind 16, 24, 36 Flaschen oder so was, sondern am günstigen sind immer 20, 40, 60 oder 80 Flaschen, mehr wird sicherlich keiner bestellt. Was ist der Grund dafür. Die meisten werden es wissen. Für das Produkt Prolastin muss der Patient auch eine Zuzahlung leisten und die beträgt bei von 1 bis 20 Flaschen 10 €, d.h. auch wenn 4 Flaschen nur bestellt werden, müssen Sie als Patient 10 € zuzahlen, bei 20 aber auch nur 10 € und daher auch 20, 40, 60, sind immer nur 10 €, d. h. Sie sparen dann an der Zuzahlung. Das machen wir zwar auch mit Informationsschreiben laufend auch in den letzten Jahren schon bei den Ärzten bekannt, aber in vielen Praxis kommt das also offensichtlich nicht in die Köpfe oder auch nicht in den Computer rein. Wir also nach wie vor erhalten wir Rezepte, wo 16 Flaschen verordnet werden, d. h. im Prinzip für die nächsten 4 müssten Sie dann noch einmal 10 € zahlen, ist also ungünstig für Sie.

Patientin

D. h. ab 20 zahle ich dann 20 € und wenn ich jetzt 40 nehme.....

Herr Haas

Ja richtig, wenn Sie 40 nehmen zahlen Sie 2 x 10 €. Aber wenn Sie 30 bestellen zahlen Sie auch 2 x 10 €, also immer 20 sind 10 €.

Patientin

Soll man das immer für einen Monat bestellen?

Herr Haas

Ja, das hat es früher mal gegeben zu Zeiten, wo wir Lieferengpässe hatten, das haben wir ja Gott sei Dank seit ich glaube 2004 nicht mehr, das spielt keine Rolle. Inzwischen können Sie so viel bestellen wie Sie wollen. Es gibt also keine Beschränkung. Unser Lager ist in den letzten Jahren immer genügend voll gewesen und so sieht es auch für die nächsten Monate und Jahre aus nach der Planung. Dann gibt es einige Patienten, die entweder von Anfang des Jahres an oder auch im Laufe des Jahres von der Zuzahlung befreit werden.

Dies müssen wir wissen, damit Sie nicht durch unser Rechenzentrum eine Rechnung bekommen. Wenn Sie also von Ihrer Krankenkasse einen Befreiungsbescheid erhalten haben, sollte uns eine Kopie des Befreiungsbescheides oder eine Kopie des Ausweises sollte geschickt werden, entweder an uns, die Firma Talecris oder an das RZH in Wesel, das Rechenzentrum für Heilberufe, von dem Sie ja auch Ihre Rechnung über die 10 € Zuzahlung erhalten. Wenn wir oder das Rechenzentrum keine Kopie des Befreiungsbescheides oder des Ausweises haben, werden nach wie vor die 10 € in Rechnung gestellt und natürlich dann, wenn Sie nicht bezahlt werden auch angemahnt. Das ist ja immer die 10 € Zuzahlung ist ja etwas, was eingezogen wird für die Krankenkasse, was an die Krankenkassen dann abgeführt wird. Also das ist ganz besonders wichtig am einfachsten oder am liebsten wäre es uns, wenn Sie uns das zustellen, weil die Frau Weiß, die bei uns die Rezeptbearbeitung macht, die gibt das dann regelmäßig weiter, die steht in direktem Austausch mit dem Rechenzentrum in Wesel. Vorhin wurde einmal über das Register gesprochen. Es gibt jetzt auch einen neuen Fragebogen, der von der Med. Hochschule in Hannover verteilt wird und zwar ist der verteilt worden über den Verein Alpha-1-Deutschland e.V. mit dem Titel „klinischer Verlauf des Alpha-1-Antitrypsin-Mangels“. Dieser Fragebogen hat nichts mit dem Register zu tun, sondern ist eine Momentaufnahme, die Herr Dr. Köhnlein in der Med. Hochschule erheben möchte, wo auch diverse Fragen drin sind, auch Fragen zum Leistungsvermögen und zur Substitution. Es ist ein Projekt der Med. Hannover, Abteilung Pneumologie, Studienverantwortlicher ist Dr. Köhnlein und das Fragebogenprojekt wurde auch von der Ethikkommission in Hannover genehmigt. Also wie gesagt, wer Interesse hat kann von mir einen Bogen haben.

Patient

Wie war das mit dem Gewinn?

Herr Haas

Der war in der Aktion mit Alpha-1-Deutschland verbunden mit einem Preisausschreiben. Die jetzigen Bögen leider nicht mehr. Die Aktion ist abgeschlossen. Die Beantwortung der Fragen, schreibt Dr. Köhnlein, dauert ca. 10 bis 15 Minuten. Wir die Firma Talecris sind also da in keinsten Weise dran beteiligt, das ist eine Sache von der Med. Hochschule Hannover in Zusammenarbeit mit Alpha-1-Deutschland. Nur Dr. Köhnlein als er hörte von der heutigen Veranstaltung, hat mich gebeten, hier für die Fragebogen auch ein wenig Werbung zu machen, was ich gerne tue. Wenn Sie Fragen haben, auch außerhalb des heutigen Tages, habe ich Ihnen die wichtigsten Ansprechpartner in Frankfurt noch einmal aufgeschrieben, das ist meine Kollegin, die Alexandra Weiß, die sich vor allen Dingen um die Versorgung mit dem Produkt kümmert, aber auch mit allem drum und dran, was damit zusammen hängt. Telefonnummer und die Email-Adresse sowohl von mir als auch von meiner Kollegin Frau Weiß. O.k.,

das war es eigentlich schon, ich lass das noch etwas stehen, falls jemand das abschreiben möchte. Das war so das Wichtigste was ich sagen wollte und ja für Fragen stehe ich natürlich noch weiterhin zur Verfügung.

Dr. Steveling

Wer möchte den Bogen ausfüllen? Also ganz wichtig im Gegensatz zum Register geht es nicht im Verlauf wie wird das, sondern um aktuelle Erhebung, wie ist das im Augenblick bei diesem Patienten. Es ist eine ganz andere Zielsetzung als der Registerersterhebungsbogen und –nachfolgebogen, sondern es geht tatsächlich darum, wie sieht es im Jahre 2008 mit der Therapie und ähnlichen Dingen aus? Während Herr Haas gesprochen hat, habe ich schon einen Zettel verteilen lassen, da sind die Fragen, die Frau Schwick mir zugesandt hat und die nun zu beantworten Inhalt des zweiten Teiles jetzt ist. Sie haben schon gesehen, das ist relativ viel. Ich habe mich schon vor ein paar Wochen daran gemacht und habe mich gewundert, wie viel man dann doch zu diesen Dingen sagen kann. Auf dem Script, was Sie dann später kriegen, da wir das alles noch etwas eingearbeitet, dann haben Sie den Doppelfragebogen nicht mehr. Jetzt müssen wir es im Augenblick noch so handhaben, dass Sie auf dem Zettel die Fragen lesen müssen.

Die erste Frage war, Pannikulitis. Aus dem Lehrbuch kenne ich natürlich die Pannikulitis, ich selbst kenne zwar viele Alpha-1-Patienten, ich kenne aber keinen einzigen, der Pannikulitis hat, und doch ist Pannikulitis eine der Erkrankungsformen des Alpha-1-Antitrypsin-Mangels. Das müssen wir jetzt erläutern. Pannus nennt man in der Medizin die Speckschicht, die ist beim Schwein ausgeprägter als beim Menschen, also das was als Unterhautfettgewebe zusammen mit der Haut als Gebilde die äußere Hülle unseres Organismus macht, das ist Pannus und die Entzündung dieses Organsystems nennt man Pannikulitis. Es gibt bei Patienten, die den homozygoten Alpha-1-Mangel haben diese drei verschiedene Krankungsbilder in sehr unterschiedlicher Häufigkeit, das häufigste Krankungsbild ist das Emphysem, was die meisten von Ihnen haben, sehr viel seltener kommt es zur Leberzirrhose, die wir gleich auch in Beantwortung der Fragen besprechen wollen und das dritte ist wie gesagt die Pannikulitis. Diese Veränderung des unteren Fettgewebes wird dem Patienten deutlich durch schmerzhafte Veränderungen, die sich an der Oberfläche der Haut abspielen, die zu Beginn etwa so aussehen wie die berühmte Cellulitis, die die Frauen immer nicht so gerne haben, das ist das, was Orangerhautphänomen heißt. Die Haut wird also ungleichmäßig, bekommt Dellen, bekommt Entzündungen und kann auch Schwellungen bekommen und das ist soweit gehend manchmal, dass es zu Geschwürbildung kommt, d. h. die Haut geht da einfach kaputt, so als hätten man eine eitrige Infektion im Bereich des Unterhautfettgewebes. Diese Erkrankung kommt eigentlich nur im Erwachsenenalters vor. Wenn so eine Entzündung

auftritt, die äußerst unangenehm und an den Gelenken oder in Gelenknähe mit Schmerzen bei Bewegung verbunden ist, ist wichtig, dass man die Schmerzen stillt, dazu muss man oft über Wochen und Monate Schmerzmittel nehmen, man muss wenn größere Geschwüre entstehen unter Umständen chirurgisch also operativ da dran gehen und es gibt auch Einzelfälle, bei denen die Substitution von Prolastin bei diesen Patienten mit dem schweren Mangel zu einer Ausheilung dieser Entzündungsvorgänge geführt hat. Ich komme zurück auf das was ich am Vormittag gesagt habe, nicht nur die Antiproteasenwirkung, sondern auch die Dinge, wie die Steuerung des Abstandes von Zellen, die Regulation von Entzündungsvorgängen, diese Endotoxine u.ä. auch das wird durch das Alpha-1-Antitrypsin gesteuert und beim Mangel kommt es offensichtlich zu einer Verselbständigung dieser Prozesse, die dann ausgeglichen werden könnten dadurch, dass man die Substanz infundiert. Auch die Antiproteasenwirkung spielt da eine Rolle, aber die Erkrankung ist sehr selten. Ich selber kenne sie also auch nur aus dem Lehrbuch.

Die zweite Frage: Das ging es um die Frage, kann ein Patient, der Alpha-1-Antitrypsin-Mangel hat dem Bruder mit Leberzirrhose einen Teil der Leber spenden. Ein sehr heroisches Vorgehen, aber ich habe geschrieben, prinzipiell geht das. D. h. derjenige, der eine kranke Lunge hat und dafür eine gesunde Leber, gesund insoweit, als er keinen Umbau des Lebergewebes hat, obwohl Sie alle wissen, die Sie Alpha's sind, das der Grundprozess eigentlich ein Prozess der Leber ist, das in der Leber produzierte Alpha-1-Antitrypsin eine verkehrte Form hat aus der Leberzelle nicht rauskommt und deshalb in der Lunge als Wirkstoff nicht zur Verfügung steht. Aber nicht jede Leber, die mit dieser Substanz gefüllt Zellen hat, erkrankt auch. Von daher gibt es durchaus Menschen, die haben eine ganz kranke Lunge, brauchen vielleicht neue Lungen im Sinne einer Transplantation, haben aber eine gesunde Leber. Man kann sich dann durchaus vorstellen, dass der andere Bruder, der gesunde Lungen hat aber eine kranke Leber, von seinem Bruder, wenn das besonders gut vonseiten der Genetik geht, einen Teil der Leber bekommen könnte. Ich habe die Risiken die der Patient mit Lungenemphysem und gesunder Leber als Spender eingeht aber hier aufgeschrieben. Das ist eine lange Operationsdauer, es ist ein großer Baueingriff und es ist natürlich so, dass nach der Entfernung eines Teil einer Leber, die ja auch das Alpha-1 in der verkehrten Form in sich gespeichert hat, unter Umständen zu einer stärkergradigen Reduktion der Leberfunktion führt, und dann möchte ich genau wissen, entwickle ich vielleicht im Laufe meinem Lebens nicht auch ein Leberproblem. Die selber kenne keinen eigenen Fall, bei dem so etwas gemacht worden ist und wie gesagt, dass natürlich die Leber des Spenders das Problem des Alpha-1-Antitrypsin angesammelten Materials hat, habe ich eben schon erwähnt. Wie kommt es eigentlich zu dieser Störung? Diese Ansammlung des Alpha-1-Antitrypsin in den Leberzellen, die wir Hepatozyten nennen, ist relativ gut dokumentiert. Aus der Zelle

kommt nur etwa 15 % des veränderten Alpha-1-Antitrypsins raus. Das entspricht etwa der Spiegelhöhe, die jemand mit einem homozygoten Mangel hat, statt der Normalwerte 80 bis 200 haben die so 20 oder 30 mg/100 ml Blut. Warum, wie gesagt diese Substanz kommt nicht raus. Es ist also so eine Art Speichererkrankung, die im Bereich der Leber vorliegt und dann in bestimmten Fällen, wobei wir nicht wissen, welche Faktoren das eigentlich beeinflussen, die Leber so krank macht, dass es in einer Schrumpfleber und damit mit einem Leberversagen endet. Ich habe Ihnen hier einige feingewebliche Untersuchungsbefunde von Lebern mit Alpha-1-Antitrypsin-Mangel mitgebracht, die Bilder verdanke ich einem Kollegen aus Hamburg-Eppendorf. Dies ist eine normale Untersuchung eines Leberpunktates, die wir heute eigentlich im Allgemeinen mit einem kurzen Stich in die Leber von der Seite her gewinnen. Das tut ein bisschen weh, da muss man abschließend 2 Stunden auf der Seite liegen, damit es da nicht reinblutet, aber es ist ein Eingriff, den jeder machen kann. Diese einzelnen Dinge sind die Leberzellen und für einen der die Leber als gesundes Organ schon einmal gesehen hat, der sieht jetzt, dass diese Zellen größer sind als normal, da ist irgendetwas drin. Die häufigste Krankheit mit einer solchen Speicherung ist die Fettleber, da sind in diesen Zellen einfach kleine Fetttropfchen drin. Eine typische Folge bestimmter Erkrankungen wie z. B. der Zuckerkrankheit, des Übergewichts, erhöhter Blutfettwerte, Alkohol u.ä. mehr. Wenn man bestimmte Färbungen macht, wie hier, die sogenannte PAS-Färbung, damit kann man das Alpha-1-Antitrypsin in der Leber anfärben, dann sehen wir hier überall ganz orangefarbene Zellkerne und der Pathologe sieht sofort, da ist etwas drin, was da nicht reingehört und das kann man durch spezielle Antikörper, d. h. Eiweißstoffe, die das Alpha-1-Antitrypsin markieren können in dieser braunen Farbe anfärben. So sieht also die Leber eines Patienten, der einen Alpha-1-Antitrypsin-Mangel hat aus, also alle Zellen voll gefüllt mit einem durch diesen Farbstoff Material und es ist zu identifizieren über sogenannte Antikörper eindeutig als das Alpha-1-Antitrypsin. Diese Leber ist übrigens eine, die nicht in eine Zirrhose umgewandelt ist, die zwar die Speicherung des verkehrt geformten Alpha-1-Antitrypsin in der Leberzelle hat und trotzdem ihre Funktion vollkommen normal erfüllt. Die Leber ist unser Hauptstoffwechselorgan was wir haben. Sie ist eigentlich dafür verantwortlich, dass sämtliche aufgenommene Nahrung, die aus dem Darm aufgenommen wird, in der Leber umgebaut wird. Sie ist für mehr als die Hälfte aller Abbauvorgänge von Medikamenten verantwortlich und sie produziert eine ganze Reihe von Stoffen, angefangen vom Alpha-1-Antitrypsin über Eiweißstoffe, wie das Albumin, das ist ein Serumeiweiß und vor allen Dingen auch Gerinnungsfaktoren, die dafür sorgen, dass wir wenn wir uns schneiden, die Blutgerinnung dazu führt, dass eine aufgeschnittene Hautoberfläche durch die Blutgerinnung sich wieder verschließt. Diese Stoffe werden alle in der Leber produziert, haben also ganz vielfältige Aufgaben und die gesunde Leber des

Alpha-1-Patienten, der also keine Zirrhose entwickelt, kann all diese Aufgaben recht gut erfüllen. Problematisch wird es, wenn die Leber zusätzliche Schädigungen bekommt. Und dann kommt als erstes immer wieder die Frage, wie sieht das aus mit Alkohol. Prinzipiell nicht verboten, aber diejenigen, die neben der Speicherung in der Leberzelle erhöhte Leberwerte haben, sie müssen damit aufpassen. Zweite Frage ist, wie sieht das aus, wenn ich eine Gelbsucht bekommen, also dass, was wir ansteckende Leberentzündung nennen. Auch da muss man sagen, ist eine kranke Leber verstärkt gefährdet. Und auch alle anderen Medikamente bei denen wir wissen, dass sie ein gewisses Lebernebenwirkungsrisiko haben. Sie alle werden in den vergangenen Wochen die Diskussion über den Schmerzstoff Paracetamol oder Benuron gehört haben, wo es eine Reihe, auch aus der Essener Universitätsklinik von Todesfällen unter hochdosierter Paracetamoltherapie gegeben hat, da muss auch der Patient mit Alpha-1-Mangel drauf aufpassen, der müsste dann eher auf andere, die Leber nicht schädigende Schmerzmittel im Bedarfsfall, bei Kopfschmerzen, Gliederschmerzen oder so etwas ausweichen, d. h. man muss dann als Alpha-1-Patient auch ohne Leberzirrhose aufpassen. Die Leber erkrankt im allgemeinen im jüngeren Alter.

Patientin
Welches ist das Ersatzmittel?

Dr. Steveling
In erster Linie Aspirin.

Patientin
Mir hat man gesagt, das ist nicht gut. Mir hat man gesagt ich solle Paracetamol nehmen.

Dr. Steveling
Aspirin ist bei den Fällen von Patienten mit Lungenemphysem nicht gut, die mit ihren Atemwegen asthmatisch reagieren, weil Aspirin bei einem bestimmten Prozentsatz der Menschen enge Atemwege macht. Genauso problematisch wird es bei Patienten, die wegen des Emphysems Cortison bekommen. Damit einem magenschädigenden Stoff nehmen und kommt der zweite Acetylsalicylsäure also Aspirin dazu, dann kann es ganz heftige Magenschleimhautentzündungen bis hin zur blutigen Schleimhautentzündung kommen. Das Problem ist sicherlich groß für jemanden, der da von beiden Seiten her Probleme hat, welches nehme ist denn dann, da gibt es aber auch durchaus welche, die haben weder die Schädigung der Leber noch haben sie die Schädigung der Atemwege im Sinne von ich reagiere auf Aspirin mit Atemnot, dann muss man sich dritte Dinge überlegen.

Zurück zur Leber. Im allgemeinen ist der Schwerpunkt der Lebererkrankung die Kindheit. Während das Lungenemphysem im allgemeinen wenn man nachfragt, im 3. Lebensjahrzehnt also zwischen dem 20. / 30. Lebensjahr auftritt. Einschränkung es gibt auch Menschen, die haben ein Lungenemphysem, die

entwickeln zwischen 7 und 10% im Laufe des Lebens auch noch ein Leberproblem, das sich in Form einer Laborveränderung andeutet. Weil also auch bei den Erwachsenen, die wir betreuen mit dem Lungenemphysem die Leberzirrhose kommen kann, empfehlen wir im allgemeinen 2 x im Jahr die Leberwerte und den Ultraschall, also das was wir Sonographie nennen zu kontrollieren. Man kann, wenn man dann über Jahre die Leberwerte aufzeichnet eine beginnende Störung in einem sehr frühen Stadium erfassen. Es hat mir gerade jemand gesagt, er hat jetzt 2 bis 2 ½ x über dem oberen Normalbereich liegende Leberwerte, das ist also ein Zeichen dafür, dass sich in der Leber eine Erkrankung beginnt zu manifestieren, man muss dann einfach nur regelmäßig schauen, aber nicht von Woche zu Woche, wird das insgesamt schlechter? Das Problem bei dem Erkrankungsbild der Leber ist, es gibt kein Medikament, was man einnehmen kann, um die Leberfunktion wesentlich zu verbessern, die Kunst bei Leberkrankheit ist immer, die leberschädigenden Dinge weg zu lassen. Das ist manchmal gar nicht ganz so einfach. Der Emphysematiker braucht eine Reihe von Medikamenten bei Begleiterkrankungen wie Fettstoffwechsel-störung, Herzkranzgefäßerkrankung, Bluthochdruck oder Zuckerkrankheit braucht er zusätzliche Medikamente. Alle gehen aber über die Leber und damit ist es immer die große Frage, was kann ich weglassen ohne dass ich bei den Erkrankungsbildern eine Verschlechterung registriere. Es ist auch immer zu überlegen, ob man nicht die beiden mit Impfungen vermeidbaren Lebererkrankungen nämlich die Leberentzündung Hepatitis A und die B durchführt. Die eine ist in den Tropen oder im Mittelmeerraum zu bekommen, die andere über Blutübertragungen, ob man sich nicht dagegen impfen lässt. Vor allen Dingen bei jüngeren Menschen, die reisen, empfehle ich im allgemeinen zunächst mit ihrem Doktor und dann mit der Krankenkasse zu sprechen. Bei Kindern sind diese Impfungen heute empfohlene Impfungen, werden von den Krankenkassen getragen. Bei Erwachsenen sind es Impfungen, bei denen das Verhalten des Patienten das Risiko von Hepatitis A erhöht und die Krankenkassen sagen dann manchmal, ach nö, der muss ja nicht in die Tropen fahren, dann kriegt er das ganze nicht. Begründet man aber, der Patient hat ja ein Problem mit der Leber, dann sind viele Krankenkassen bereit, diese Impfungen zu tragen, es geht da größtmäßig um etwa 200 €, damit Sie für 10 Jahre einen Schutz gegen diese beiden Erkrankungen haben und wer reist und wer jung ist, bei dem ist der Rat, diese mögliche Schädigung der Leber durch die Impfungen komplett zu vermeiden.

Ich habe gesagt, das ist ein Problem der Kinder. Es gibt Neugeborene, die mit dem PiZZ-Mangel auf die Welt kommen. Also ein typische Beispiel. Zwei ZZ-homozygote Defektträger finden sich zusammen, alle Kinder müssen ZZ-defekt-Typen sein, d. h. man weiß, alle Nachkommen werden diesen Defekt haben. Bei denen sind bereits 50 % bei Geburt versehen mit Leberwerterhöhungen. Davon haben 90 % eine

Gelbsucht, die Mütter unter Ihnen wissen, alle Kinder sind immer am Anfang ein bisschen gelb und es ist meistens so, dass man als Mutter ganz traurig ist, dass das Kind nach 3 Wochen gar nicht mehr so ganz gesund aussieht, es ist so blass geworden, es hatte eine so schöne Farbe, sieht aus, als kommt es aus der Sommerfrische, wenn man diesen Kindern aber in die Augen guckt ist das eine typische Gelbsucht des Neugeborenen. Woran liegt das ? Im Mutterleib braucht das im Mutterleib wachsende Kind anderen Blutfarbstoff als dann, wenn es außerhalb des Mutterleibes Luft atmen muss, um seinen Sauerstoff zu transportieren. D. h. das Neugeborene wechselt innerhalb der ersten 6 Wochen seinen Blutfarbstoff von der sogenannten fetalen Form, also der Form die er im Mutterleib braucht wo der Sauerstoff ja über die Nabelschnur von der Mutter kommt, und geht zur Hämoglobinform wie der Erwachsene der Luft atmet. Und der Abbau des alten im Mutterleib notwendigen Blutfarbstoffs hat als Abbauprodukt den gelben Blutfarbstoff, der allen bei uns bekannt ist, durch die Färbung, die die Galle aufweist. Das ist nämlich der gelbe Blutfarbstoffabbauprodukt des Hämoglobins und diese Gelbsucht dauert bei diesen Kindern, die ZZ-Defekt-Typen sind länger als normal. 14 Tage 3 Wochen gilt als normal. Einige von Ihnen wissen vielleicht, man legt die Kinder dann unter die UV-Lampe, warum? Das ultraviolette Licht führt zu einem schnelleren Abbau dieses gelben Blutfarbstoffs, denn wenn das Bilirubin, so heißt dieser gelbe Blutfarbstoff, der die Gelbsucht macht, zu stark ansteigt, dann kommt es zu einer Konzentration dieses Farbstoffs in Zentren des Gehirnes und kann bleibende Schäden im Bereich des Hirns hinterlassen. Deshalb darf dieses Bilirubin einen bestimmten Wert nicht überschreiten und man ist in manchen Fällen so gar gezwungen das Blut dieser Kinder komplett auszutauschen damit ganz rasch dieser fetale Blutfarbstoff ersetzt wird durch Fremdblut, dass den normalen Erwachsenenblutfarbstoff hat. Von denen, die also 50 % erhöhte Leberwerte haben zu 90 % Gelbsucht haben entwickeln dann nur 1-2 % eine Leberzirrhose. Es ist eben eine Patientin da gewesen, die hat zwei Geschwister, die im Alter von 3 und 7 Jahren in den 60iger Jahren an Leberzirrhose gestorben sind. Man hatte damals den Mangel schon entdeckt, das Wissen war aber so wenig verbreitet, dass bei beiden es hieß, und das war die Frage an die Mutter, hast du in der Schwangerschaft getrunken, dass dein Kind im Mutterleib von dir die Leberzirrhose bekommen hat. Zweifelsohne ist es sichtlich nicht so gewesen, sondern die Kinder haben beide eine angeborene Leberzirrhose gehabt, die sie dann eben halt nur sehr wenige Jahre alt werden gelassen hat. Heute ist die Leberzirrhose bei PiZZ der häufigste Grund, bei Kindern Leber zu transplantieren. Bei einem Erwachsenen sind es meistens die Leberzirrhosen auf einem anderen Gebiet, bei den Kindern ist es im allgemeinen die PiZZ-Form des Alpha-1-Mangels. Hat das Kind bereits am Anfang, also noch dann, wenn es im Neugeborenenalter ist einen ausgeprägten Leberbefund, ist allerdings das Risiko für eine Leberzirrhose deutlich höher bis zu 50

%. Ich habe es eben schon gesagt, das Alpha-1-Antitrypsin ist fehlgeformt in der Leber vorhanden, es wird nur wenig ausgeschleust, die berühmten 50 %, man kann es anfärben, die Bilder habe ich eben gezeigt und wir wissen eben nicht, warum manche mit Leberzirrhose reagieren und andere das nicht tun. Die leichten Leberwerterhöhungen ich habe hier das doppelte des Normalwertes gesagt ist häufig die Blutgerinnung funktioniert, Albumin wird normal gemacht und die Schäden, die man vermeiden kann sind hier aufgeschrieben, Alkohol, Medikamente, die Gifte also Medikamente, Pflanzenschutzmittel u.ä. Dinge, da muss man als Patient vorsichtig sein. Und natürlich, das habe ich auch gesagt, gegen Hepatitis impfen. Was heißt den Leberzirrhose, das ist also die Endform des ganzen. Die Leber schrumpft in ihrer Größe, wird also kleiner und ist natürlich dann nicht mehr in der Lage ihre Entgiftungsfunktion wahrzunehmen. Es steigt ein Stoff, den wir aus der Landwirtschaft kennen und was so furchtbar stinkende Gülle hervorruft, das Ammoniak, das entwickelt dann der Patient mit Leberversagen sehr häufig, der riecht also ganz merkwürdig, der wird gelb, er entwickelt eine Blutungsübel, weil die Gerinnungsfaktoren nicht mehr funktionieren und dicke Beine bekommen die Patienten, weil das Albumin die Flüssigkeit im Gefäßsystem hält und ist das Albumin nicht mehr das, läuft das Wasser in die Beine, man bekommt dicke Beine und Bauchwasser. Das ist ein typisches Bild einer Leberzirrhose. In diesen Fällen hilft dann nur noch die Transplantation. Ich komme zurück auf die erste Frage. Wie macht man das denn eigentlich bei einer Lebendspende, also nicht das, was man Kadaverspende nennt, sprich jemand, der klinisch tot ist, bei dem kann man die Leber komplett übertragen. D. h. man nimmt aus der gesunden Leber desjenigen, der sich als Lebendspender zur Verfügung stellt etwa 20 % des Gewichtes der Leber. Eine Leber wiegt rund 1,2 bis 1,5 kg bei einem Menschen normaler Größe. Man nimmt dann etwa 300 g von dieser Leber heraus. Leber ist eines der Organe, die wachsen können, das ist durchaus möglich, dass derjenige, der die 80 % behält, den Rest, der ihm weggenommen wird, in der Größe wieder vollständig ausgleicht und derjenige der die 20 % bekommt, der kann durch Vermehrung der Leberzellen natürlich eine zwar kleinere, aber für die Funktion im Organismus vollkommen ausreichende Leber bekommen. In Deutschland werden Lebendspenden nur sehr selten gemacht, es sind meistens nahe Angehörige, so wie eben die Konstellation Bruder/Bruder, bei denen so etwas gemacht wird. Als Beispiel für eine Lebertransplantation bei einem Neugeborenen zeige ich Ihnen hier das Kind mit der Gelbsucht, der Bilirubinfarbstoff, der normalerweise in einer Höhe von etwa 0,5 mg/100 ml Blut vorliegt, ist bei diesem Kind sicherlich bei 25-30, d. h. wir haben 50 bis 60 x so hohe Konzentrationen. Dieses Kind ist, weil es die kranke Leber hat, gar nicht mehr in der Lage das abzubauen und ist, das hatte ich Ihnen gesagt, gefährdet dadurch dass sich in das Gehirn dieser gelbe Blutfarbstoff einlagert und nicht mehr gutmachbare Schäden hinterlässt. Sie sehen, das

Kind ist nicht sehr viel größer geworden, Sie sehen, es hat eine funktionierende Leber bekommen, hat damit keine Gelbsucht mehr und ein paar Jahre später hat es sich also vollkommen normal mit einer Leber entwickelt.

Können Kinder auch schon Lungenbeteiligung bekommen? Prof. Griese ist ein Kinderarzt in München, der sich viel mit dem Alpha-1-Mangel gefasst. Er hat geschrieben, es ist selten, dass die Kinder bereits Lungenprobleme haben. Das liegt daran, dass man natürlich das Emphysem also den Abbau von Lungenbläschen auch als ein homozygoter Alpha-1-Patienten nur dann in schwerem Ausmaß entwickelt, wenn man entweder raucht oder sehr viele Infektionen über die Lunge drüber gehen. Die Zeit, die Kinder im allgemeinen verbringen reicht nicht aus, um auf Grund des Mangels schon so viele Lungenbläschen zurückgehen zu lassen, dass das Emphysem aus dem Lungenbläschenverlust für das Kind klinisch in Form von Belastungsluftnot spürbar ist. Auf der anderen Seite haben viele Menschen, die das Z, also das defekte Gen mit dem Buchstaben Z gekennzeichnet in sich tragen als Beginn der Erkrankung eine asthmatische Reaktion, Asthma bedeutet im Gegensatz zu Luftnot beim Emphysem das anfallsweise Luftnot auftritt, die man über Medikamente ganz gut bessern kann und sie wird sehr häufig lange Zeit im Sinne des Übergangs vom Asthma zum Emphysem missverstanden und die entsprechenden Untersuchungen nicht eingeleitet. Bei Kindern mit einem ZZ, die also kein Emphysem haben können als Asthmatiker durchaus mal sehr früh, also im Kindesalter auffallen. Deshalb gilt eigentlich für die Pädiater, also die Kinderärzte, die die Kinder mit Atemwegsproblemen sehen, dass sie insbesondere, wenn es Familienhinweise darauf gibt, dass die Atemwege vielleicht nicht so in Ordnung sind, den Alpha-1-Antitrypsin-Spiegel bestimmen und notfalls auch den Phänotyp über ein Alpha-Kit bestimmen um nicht einen ZZ-Jugendlichen zu übersehen und ihn nur als Asthmatiker zu kennzeichnen und damit die rechtzeitig einzuleitenden Maßnahmen wie das Verhindern vom Rauchen, die verkehrte Berufswahl (einen Beruf mit einer Atemwegsbelastung). Da hatte ich mal einen Bäcker, der sein Leben lang mit Mehlen umgeht und der einen angeborenen Mangel seiner Lunge hat, dem wird es nicht lange gut gehen, das muss vermieden werden. Deshalb ist es so wichtig, dass man früh genug weiß, dass ein Mensch diese Anlage mit sich bringt.

Soweit die etwas ausführliche Beantwortung der Frage, wie das mit dem Leberproblem und dem Transplantieren ist.

Störung des Gleichgewichtsorgans. Ich habe dazu in der Literatur nichts gefunden. Das ist ein Zusammenhang zwischen Alpha-1-Antitrypsin-Mangel und die Störung des Innenohres gibt. Das Innenohr hat ja zwei verschiedene Systemteile: mit dem Innenohr hören wir und es steuert unseren Gleichgewichtssinn.

Das ist beides Innenohr. Es gibt für mich in der Literatur aber keinen Hinweis darauf, dass es da einen Zusammenhang gibt. Die Antiproteasen, also die Hauptwirkung spielt dort im Innenohr keine Rolle. Es könnte höchstens sein, dass ist die einzige Möglichkeit, die ich mir aus der Theorie vorstellen kann, dass wenn Sie sehr rasch eine hohe Dosis an Prolastin, sagen wir mal jemand bekommt 6 g und lässt es in einer ¼ Stunde einlaufen, was ich nicht machen würde, das geht zu fix, dann könnte es sein, dass diese Konzentration an Einweiß, die dann rasch in die Vene kommt zu Flüssigkeitsverschiebungen im Bereich des Innenohres führt und das Innenohr ist so ein Konstrukt, in dem 3 solche Bogengänge, in 3 verschiedenen Dimension gegeneinander angeordnet sind, dass die Flüssigkeit aufnehmen und dadurch zu Störungen führen. Das ist aber die einzige Möglichkeit, die ich mir vorstellen kann und da ist es nicht die Krankheit, sondern das wäre die Therapie der Krankheit mit der Substitution, die vielleicht mal so Dinge wie Schwindel oder das Gefühl, ich stehe auf einem schwankenden Schiff hervorrufen können. Aber kein Zusammenhang Mangel und Gleichgewichtsorgan.

Wir kommen zu Medikamenten. Die Frage war, vertragen an Emphysem erkrankte Alpha's Spiriva und gleichzeitig Betablocker, wenn ja, welche sind geeignet? Wer von Ihnen nimmt Spiriva? Relativ viele. Gut, Spiriva ist ein Vagolytikum, Vagolytikum heißt, Frau Dr. Erim hat eben schon den Nervus vagus auch schon einmal angesprochen, er ist einer der Nerven, der mit seiner Funktion die Weite der Atemwege steuert und - das ist vielleicht noch wichtiger - die Drüsen im Bereich der Atemwege d. h. die Strukturen, die das Sekret für unsere Atemwege produzieren, damit diese feucht bleiben, steuern. Der Vagus, wenn der aktiv ist, dann macht er die Atemwege eng und deshalb muss man ihn hemmen, damit die Atemwege weit sind. Vor 40 Jahren gab es eine Methode, man macht den Vagus hier oben, hier oberhalb des Schlüsselbeines chirurgisch kaputt und verhinderte damit die Auswirkung auf die Bronchien. Wir haben seit einer Reihe von Jahren Vagolytika in Medikamentenform, d. h. man muss ihn nicht kaputtmachen, um die Wirkung des Nervus vagus weg zu machen, sondern man gibt ein Medikament. Unser Spiriva hat ja den schönen Vorteil, es wirkt 24 Stunden. Ich nehme es 1 x am Tag und habe rund um die Uhr genug Wirkung. Mit dem Beta-Sympatiko-Mimetikum bzw. dem Betablocker hat das aber nichts zu tun, weil es keine direkten Gegenspieler sind. Der Sympathicus oder die den Sympathicus nachahmende Beta-Adrenergika also Oxis, Foradil, Sultanol, Berotec, Berodual was in Kombination ist, Salbutamol, Bronchospray und Bronchonovo alle diese Dinge sind Beta-Adrenergika und deren Wirkung kann man mit Betablocker hemmen. Also prinzipiell man kann diese beiden miteinander kombinieren aber jetzt ist wieder die Frage weswegen brauche ich die Betablocker. Es gibt eine ganze Reihe von Gründen einen Betablocker zu geben, der häufigste Grund ist der Bluthochdruck, die Herzkrankgefäßerkrankung, die

Herzmuskelschwäche also Herzinsuffizienz, Rhythmusstörungen und lokal angewandt gibt es Betablocker auch für Leute, die einen hohen Augeninnendruck haben, das was wir grünen Star im Volksmund nennen oder in der Fachsprache das sogenannte Glaukom. Alle diese Erkrankungen sind sinnvolle Einsatzmöglichkeiten eines Betablockers. Die Frage ist immer weswegen nehme ist das denn. Und wenn ich auf der einen Seite ein Mittel nehmen, was evtl. meine Mittel, die ich für die Bronchienweite nehme stört, stellt sich natürlich als erstes die Frage, kann ich den Betablocker ersetzen durch eine gleichwertige Alternative, die die Wirkung, die ich haben will, hat aber nicht die Nebenwirkungen am Bronchialsystem, die ich unter Umständen befürchten muss. Und das ist die erste Frage, die ein Arzt mit dem Patienten in einem Gespräch zusammen diskutieren müssen. Aber es gibt Erkrankungsbilder, bei denen gibt es keine gleichwertige Alternative und der Arzt sagt, der braucht den Betablocker, das ist aber meist der Kardiologe, der Pneumologe soll etwas anderes machen oder umgekehrt, wir Pneumologen sagen, der braucht ganz viel Beta-Mimetika, damit er seine asthmatische Erkrankung, sein Emphysem vernünftig therapiert, du musst was anderes geben. Dann einigen wir uns immer auf eine Substanz, die einen Betablocker darstellt, die aber einen sogenannten herzselektiven Betablocker darstellt. Was bedeutet das? Betablocker wirken auf eine ganze Reihe von Strukturen und umgekehrt Beta-Mimetika auch. Ich habe es glaube ich in einem der vorigen Treffen schon einmal gesagt. Die Gynäkologen nehmen die Substanz Berotec zur Stillstellung der Gebärmutter, die frühzeitig Wehen bekommt, also Frau 28. Woche bekommt frühzeitige Wehen, das Kind ist noch nicht reif, die Geburt soll also unterdrückt werden dann gibt man Mittel, die die Gebärmutter - das Zusammenziehen - ruhigstellen. Das ist genau die gleiche Substanz, die viele von Ihnen als Notfallspray in der Tasche haben, spricht Berotec. Chemisch genau das gleiche, was macht es, es entspannt die Muskulatur, Sie brauchen was, damit Ihre Bronchien aufgehen und der Gynäkologe braucht es, damit die Gebärmutter nicht dauern sich zusammenzieht und die noch unreife Frucht nach außen kommt. Das Herz hat ebensolche Rezeptoren für solche Beta-Sympatiko-Mimetika und es gibt chemische Substanzen, die wirken dann nur auf das Bronchialsystem, nur auf das Herz und nur auf die Gebärmutter und eine solchen herzselektiven Betablocker kann man durchaus nehmen. Ich haben als Präparat, was eigentlich der Hauptvertreter ist und deswegen heute am häufigsten genommen wird, wenn die beiden Fachdisziplinen Lungenheilkunde sagen Betablocker ist schlecht und der Kardiologe sagt, ich brauche einen Betablocker, dann einigen wir uns darauf, dann gib ihm Nebilet?, der Kardiologe sagt, das ist für mein Herz gut und der Pneumologe sagt, das ist bei meinem Bronchialsystem mit so geringen Nebenwirkungen verbunden, dass ich das nehmen kann. Also zurückzukommen auf Spiriva, das ist zwar kein Beta-Mimetikum aber macht auch die Bronchien weit, es ist mit einem Beta-Sympatiko-Mimetikum ohne Schwierigkeiten zu kombinieren und

ebenso mit einem selektiven Betablocker. Das kann man machen. Ich habe es hier noch einmal zusammengefasst. Kein indirekter Gegenspieler sind die Betablocker, wohl Gegenspieler der Substanzen, die ich eben genannt habe, man muss gut überlegen und man muss sagen, dass ist kein spezielles Problem der Alpha's, sondern das ist das Problem bei allen Atemwegserkrankungen also auch dem ganz normalen rauchbedingten Emphysem.

Die nächste Frage. Da sind die Infektionen. Wir haben den Begriff der Exazerbation schon einmal gesehen. Sie haben zunehmende Häufigkeiten von Exazerbationen im Krankheitsverlauf im allgemeinen, wenn Sie nicht gut therapiert sind. Sie haben schlechtere Lungenfunktionen, mehr Beschwerden der Angst, das haben wir eben schon besprochen, die Lebensqualität sinkt und letztendlich endet die Erkrankung insgesamt dann da, dass die Leute mit vielen Exazerbationen eine höhere Sterblichkeitsrate haben als diejenigen, die wenig Exazerbationen haben. Ich hatte Ihnen eben gesagt, dass das häufig Virusinfekte sind, die das ganze hervorrufen und bakterielle Infekte deutlich geringer an der Zahl sind. In der Exactlie-Studie, die ich Ihnen eben schon einmal vorgestellt habe und übrigens auch in dem Fragebogen, den Herr Köhnlein aufgelegt hat, wer schon reingeguckt hat weiß, dass wir danach fragen. Diese Exazerbationen sind unter den Patienten, die substituiert sind mit Prolastin und eben Infektionen haben deutlich geringer ausgeprägt. Ich will Ihnen das einmal erläutern. Hier unten steht die Zahl, wie viel Infektionen habe ich pro Jahr. 3 bis 4 ist eine bei Alpha's nicht ganz seltene Zahl, Sie sehen, es gibt auch etwa 10 %, die mehr als 4 Exazerbationen pro Jahr haben. Und Sie sehen in rot diejenigen, die kein Prolastin zur Infusion bekommen haben und diejenigen, die unter Prolastin stehen. Sie sehen eindeutig, dass die Zahl von 3 bis mehr als 4 den Schwerpunkt vor und die Zahl 0 bis 1 unter Substitution sich deutlich geändert haben. Diese Daten, die bereits vor 8 Jahren im ERJ, das ist eine Zeitschrift aus dem englischsprachigen Raum, veröffentlicht wurden, sind in den Daten, die wir damals von der Frau Dr. Wencker veröffentlicht haben, etwa gleich raus gekommen und es ist zu erwarten, dass auch die Exactlie-Studie im Hinblick auf diese Zahl der Infektionen eine deutliche Verbesserung bekommen wird.

Eine der ganz bösen Infektionen werden hervorgerufen durch einen Keim, den wir *Pseudomonas aeruginosa* nennen, das ist die Bezeichnung eines Bakteriums, was insbesondere bei fortgeschrittenen Erkrankungsfällen der Lunge nicht nur beim Emphysem auf dem Boden eines Alpha-1-Mangels, sondern auf allen Emphysemen sehr häufig zu finden ist. Er findet sich zwar noch häufiger bei der zystischen Fibrose, die wir eben auch schon einmal gehört haben, da gibt es eigentlich keinen Erwachsenen, der diesen Keim nicht in sich trägt. Bei den Alpha-1-Patienten würde ich mal schätzen sind auch etwa 20 bis 30 %, die diesen Erreger in sich tragen und das Problem dieses *Pseudomonas* ist, dass er ein gramnegatives Stäbchen

ist, er ist sehr häufig von einer Schleimhülle umgeben. Diese Schleimhülle bedeutet, dass dieser Keim gegen Antibiotika eine ganz erhebliche Widerstandskraft eine sogenannte Resistenz aufweist. Es gibt dadurch eine ganze Reihe von den sogenannten Standardantibiotika, die auf diese Bakterium nicht mehr wirken und es ist deshalb ganz häufig nicht möglich, auch wenn man gut und intensiv therapiert, diesen Erreger komplett aus dem Organismus, d. h. in erster Linie aus dem Bronchialsystem heraus zu bekommen. Wir sprechen dann von einer nicht mehr möglichen Eradikation also einer Beseitigung des Erregers und ein solcher Patient bleibt dann häufig den Rest seines Lebens mit diesem Keim besiedelt. Risiko für diese Infektion ist die stark eingeschränkte Lungenfunktion, man kann ganz grob sagen, je besser die Lungenfunktion, je seltener haben wir *Pseudomonaden* und umgekehrt je schlechter die Lungenfunktion, umso häufiger finden wir den Keim. Diejenigen, die im Rahmen eines Alpha-1-Mangels Bronchiektasen also Bronchienerweiterungen haben, sind besonderes gefährdet. Dafür ist übrigens auch das CT die beste Untersuchung, diese Komplikation des Alpha-1-Antitrypsin-Mangels zu diagnostizieren. Risikoreich sind Krankenhäuser. Der *Pseudomonas* ist ein sogenannter Intensivstationskeim und die meisten sogenannten Krankenhaus-Infektionen sind oder viele sind *Pseudomonasinfektionen*. Man kann durchaus *Pseudomonaden* übertragen, wenn man einen wenig Hustendisziplin aufweisenden Bettnachbarn hat, der also immer in die Gegend hustet oder wie es bei den Mukoviszidosepatienten ist, die 2 bis 3 x am Tag unter physiotherapeutischer Anleitung ihr eitriges Sekret abhusten müssen. Die entwickeln ein sogenanntes Aerosol, d. h. fein verteilte Tröpfchen in der mit dem Husten ausgestoßenen Luft, die so klein sind, dass der Nachbar das einatmen kann. Wer dann als Patient gefährdet ist solche Infektionen zu bekommen im Rahmen einer fortgeschrittenen Atemwegserkrankung, kann eben über eine solche Tröpfcheninfektion einen solchen *Pseudomonas* bekommen. Habe ich den das erste Mal, versuche ich in heraus zu bekommen im allgemeinen nehmen wir zwei Antibiotika, d. h. wir beschießen den Keim von zwei verschiedenen Seiten. Dann haben wir die besten Chance, ihn raus zu bekommen. Wir haben leider nur wenige im Tablettenform verfügbare Antibiotika, die gut auf diese *Pseudomonaden* reagieren, das Standardmedikament dafür ist das Ciprobay, das Ciprofloxacin. Alle anderen brauchen eine Infusionsform, dann haben Sie umgekehrt die Notwendigkeit, den Patienten stationär aufzunehmen um einen solchen Therapieversuch zu machen. Gleichzeitig muss das verbunden werden einfach mit einem guten Abhusten, alle Keime, die Sie nach außen abhusten, die machen Ihnen kein Problem mehr, deshalb ist die Physiotherapie bei allen Infektionen eine so essentiell wichtige Sache. Also Schleimexspektoration, je mehr Schleim drin ist, umso besser muss die Hustentherapie sein. Man muss im allgemeinen 10 bis 14 Tage therapieren und man macht im allgemeinen dann nach 14 Tagen eine erneute Auswurfkontrolle, also 14 Tage nach Ende der Therapie und kann dann sagen der Keim ist weg oder

der Keim ist noch da, dann hat der Patient ein Problem einer wahrscheinlich chronischen Besiedlung des Atemwegssystems. Was machen wir dann? Diese 25 %, die wir nicht loswerden, wo wir dann von einer sogenannten Erregerpersistenz sprechen, da ist es das Ziel nur noch die Vermehrung der Keime in einem ganz erheblichen Ausmaß zu verändern. Es gibt durchaus Menschen, die haben in 1 cm³ und Sie wissen alle auf eine Teelöffel gehen 5 cm³, 1 cm³ ist nicht viel, in einem solchen liegen oft 10 oder 100 Mill. Erreger, das ist eine unheimliche Menge an Bakterien und wenn es uns gelingt von sag ich jetzt mal 10 Mill. auf 1000 Keime zurückzukommen, dann haben wir zwar das Ziel der Eradikation nicht erreicht, aber der Patient wird sicherlich deutlich besser dran sein, aber diese 1000 werden wieder anfangen sich zu vermehren und das ist so die Erfahrung, nach 3 bis 4 Monaten ist die Zahl wieder hoch und der Patient hat wieder mehr Beschwerden. Die Konsequenz daraus ist ganz einfach. Er hat wieder Beschwerden, er hat vielleicht wieder Temperatur, es steigen vielleicht die Entzündungswerte wieder an und dann bestellen wir den Patienten etwa alle ¼ Jahre zu einer intravenösen Therapie stationär ein, d. h. man therapiert nach einem ganz strikten Regime mit wirksamen Medikamenten um die Zahl der Erreger möglichst niedrig zu halten. Je ausgeprägter der Patient durch diese Infektion in seinem Befinden beeinträchtigt ist, umso kürzer sind die Zeiten zwischen den verschiedenen Antibiotikakursen. Zwischenzeitlich gehen wir bei manchen so gar eine Antibiotikatherapie in Tablettenform oder aber wir lassen ihn Antibiotika inhalieren. Das kann man heute bei den Pseudomonaden ganz gut durch zwei Substanzen nämlich aus der Gruppe der Aminoglycoside, das sind bestimmte Antibiotikaformen Tobramycin und Gentamycin, dann gibt es noch eine dritte, die heißt Colistin, die solche Pseudomonaden zumindest in der Konzentration über lange Zeit niedrig halten kann. Ob es dann so wie das Salbutamol oder das Atrovent inhaliert wird über ein Pariboy-Gerät z. B. das Medikament einatmen, wir empfehlen bei solchen Fällen im allgemeinen ein sogenanntes Therapieschema 4 Wochen Therapie, 4 Wochen Pause. Damit kann man dann auch die Zahlen, wenn man sie schon nicht herausbekommt aus dem Organismus, so niedrig halten, dass der Patient durch die Infektion des Atemwegssystems keine wesentlichen Beschwerden mehr hat. Also Infektionen großes Problem. Pseudomonaden, das Hauptproblem des fortgeschrittenen Patienten, aber es ist kein Grund den Kopf in den Sand zu stecken. Man muss allerdings zum Teil ganz erheblichen Konsequenz einer regelmäßigen stationären Therapie und auch zu Hause vielleicht Antibiotikainhalationen sehr viel dagegen tun. Die Therapie ist nicht billig, manche vertragen sie auch nicht. Es ist immer dann, wenn Sie 3 bis 4 Infekte pro Jahr nach oben überschreiten etwas was man auf jeden Fall in Anspruch nehmen sollte und ich hatte Ihnen anhand der Daten gezeigt, dass Alpha-1-Antitrypsin-Patienten durchaus diese Zahl der Infektionen pro Jahr haben. Kann man dem Ganzen vorbeugen? Wenn man als Kind eine CF-Erkrankung

hat, noch keine Pseudomonaden, dann müssen wir, das gilt auch für unser Haus, Träger von Pseudomonaden und noch pseudomonasfreie Patienten voneinander trennen. Einzelzimmer, in der Ambulanz müssen die an verschiedenen Tagen kommen, damit die nicht immer Pseudomonaden tauschen.

Wir versuchen Kontakte niedrig zu halten, nicht an Husten, Hände desinfizieren und unter Umständen einen Mundschutz nehmen. Es gibt im Augenblick klinische Tests für Impfungen gegen Pseudomonaden, da werden aber sicherlich in erster Linie die CF-Patienten von profitieren, es gibt bisher noch keine Versuche an Patienten mit Alpha-1-Antitrypsin-Mangel.

Patientin

Ich bin vor einigen Monaten in direktem Kontakt mit meinem Sohn gewesen, der diese Pseudomonas aeruginosa entwickelt hat, er war in einem Krankenhaus. Er hat mit einem Herrn auf dem Zimmer gelegen, der am nächsten Tag operiert werden sollte, es war nichts zum Desinfizieren der Hände, früher war das an den Türen, es war dort nichts. Ich habe mich erkundigt, man hat mir gesagt entweder ich entwickle das, dann habe ich halt Pech gehabt, es kann auch tödlich enden, aber wenn es bis jetzt noch nicht aufgetreten ist, dann wird wohl nichts sein und man kann nichts im Voraus machen. Ich bin sehr verunsichert und sehr verärgert über diese Aussage. Ich fühle mich da wirklich veräppelt. Was kann ich jetzt tun? Ich habe meinen Lungenarzt gefragt, was mache ich? Der sagt dann: Das weiß ich nicht. Ich finde das ganz schlimm, ich habe mich dann über das Internet belesen.

Dr. Steveling

Sie können selber einfach nachgucken, wenn Sie morgens gut abhusten können, nehmen Sie diese Probe, schicken Sie ein und lassen sie untersuchen auf Pseudomonas aeruginosa. Ist es negativ,

Patientin

Ich habe keine Sputumentwicklung und dann heißt es also: wir haben nichts gefunden.

Dr. Steveling

Unwahrscheinlich das Ganze. Dann könnte man Sie bronchoskopieren oder das provozierte Sputum machen, provoziertes Sputum heißt Sie bekommen Kochsalz in hoher Konzentration zum Inhalieren, Sie wissen 0,9 %ige, sie sogenannte physiologische Kochsalzlösung, das ist was, was wir alle in unseren flüssigen Bestandteilen des Blutes haben, das nennt man physiologische Kochsalzlösung. Hypertone Kochsalzlösung haben wir statt 0,9 % oder in stärkerer Form 5,85 % Kochsalzlösung, das gibt es in der Apotheke. Ich vergleiche ganz gerne damit, dass Bronchialsystem zu reizen, Sekret zu produzieren, als wenn Sie über frische Erdbeeren Zucker drüber streuen.

Nächste Frage

Aufgrund der sogenannten osmotischen Wirkung des Ganzen strömt Flüssigkeit aus den Wänden in die Bronchiallichtung, weil dort eine Flüssigkeit ist, die eine hohe Konzentration an Kochsalz enthält. Was Sie dann aushusten ist eine wunderbare Untersuchungsgrundlage für ein Nachweis von Pseudomonas. Ganz wichtig der Arzt darf es nicht wegschicken, es muss innerhalb von 2 Stunden in einem Labor sein, das muss schnell verarbeitet werden. Es gibt aber Kollegen, die sagen das wissen wir nicht, sie tun das dann auf die Post und schicken es irgendwo hin. Was da raus kommt, das können Sie dann in die Tonne kloppen. Da ist bestimmt was drin, aber nicht das, was eigentlich für Sie wichtig ist.

Nächste Frage:

Gelenkschmerzen / Arthrose. Auch da habe ich nicht viel gefunden. Zusammenhang zwischen den beiden Erkrankungen gibt es nicht. Jede Eiweißsubstitution - und Prolastin ist ja nun ein Eiweiß - , das stammt von anderen Menschen, kann Muskel- und Gelenkschmerzen hervorrufen, das gibt es bei einem bestimmten Prozentsatz von Menschen, auch sehr unangenehm kann das sein, aber die Arthrose als Verschleißerscheinung im Bereich der Gelenkknorpel ist damit nicht in Zusammenhang zu bringen. Es ist ein vorübergehendes, aber nicht dauerhaft Schäden hervorrufendes Problem.

Die nächste Frage war Auftreten von Neurodermitis. Auch hier gibt es keinen ursächlichen Zusammenhang zwischen dem Alpha-1-Mangel und dieser Entwicklung. Die Neurodermitis ist ja eine allergisch bedingte Reaktion der Haut, die man auf viele Stoffe bekommen kann. Neurodermitiker sind alle diejenigen, die bereits aus der genetischen Anlage meist vom Vater, Mutter die allergische Reaktionsfähigkeit mitbringen und die dann mehr oder weniger ausgeprägt entweder am Kopf, den Ellenbogen, Kniebeugen oder sonst am Organismus Hautveränderungen entwickeln mit juckenden, roten und schuppigen Hautstellen, die im allgemeinen einer lokalen Therapie, manchmal aber auch einer Therapie mit Tabletten zugänglich sind. Hautjucken selber gibt es bei einer ganzen Reihe von Krankheiten, die wir zum Teil bei nach außen hin vollkommen normale Haut sehen und trotzdem juckt es den Patienten. Es ist also kein wirklicher Zusammenhang. Die Blutergussbildung beim Kratzen, das war auch die Frage, ist eher Schädigung durch Cortison als eine Schädigung durch Alpha-1-Mangel. Also zusammengefasst ich habe keinen Zusammenhang zwischen Hautjucken und Neurodermitis unter Alpha-1-Mangel gefunden.

Die Prolastinverteilung, ein schon oft diskutiertes Thema. Eine Patientin hat ganz recht gesagt, in die Lunge kommt ja nur ein relativ kleiner Teil, in die Lungenbläschen, die kleinen Atemwege kommt nur 2 % von dem was wir infundieren, der Rest wird im Organismus abgebaut und ich hatte heute morgen erzählt, dass es wahrscheinlich Wirkungen gibt, die wir

noch nicht so genau untersucht haben, weil sie auch sehr schwierig in ihrer Wirkung zu interpretieren sind. Es ist also nichts, was ungenutzt verloren geht und es macht vor allen Dingen und das war der zweite Teil der Frage, es lagert sich nicht irgendwo ab. Es ist wie alle Eiweiße einem Abbau unterworfen, wir bauen immer auf und wieder ab, d. h. es wird nirgendwo gespeichert. Es ist normal konfiguriert, es ist also nicht so wie das eigene Alpha-1-Kranke im Bereich der Leber gespeichert und es wird abgebaut zu Harnstoff, Kohlendioxyd und Wasser, sondern es verschwindet aus dem Organismus komplett, das eine scheidet die Niere aus, das andere die Lunge und das Wasser beide Organsysteme. Also Wirkung nur von 2 % und der Rest wird im Organismus abgebaut. Kommt Prolastin ins Gehirn? Die Blut-Hirn-Schranke ist normalerweise für größere Eiweiße dicht. Alpha-1-Antitrypsin braucht man im Gehirn nicht und es gibt für mich keinen nachweisbaren Zusammenhang zwischen Problemen im Bereich des Kopfes und dem Alpha-1-Mangel und auch nicht im Rahmen der Infusionstherapie, ich habe da keine Informationen drüber gefunden, dass es Hirnschäden gibt, durch lange dauernde Prolastininfusionen. Wir haben einen Patienten gehabt, der lange das Prolastin bekommen hat, der hatte eine ALS (eine amyotrophe Lateralseklerose), wer sich ein bisschen in der Physik auskennt, weiß, dass der Steven Hawkins, dieser Physiker aus England, diese Krankheit hat in einem ganz fortgeschrittenen Stadium, wo er schon nicht mal mehr selber sprechen, atmen und sich bewegen kann, aber ein normal funktionierendes Gehirn hat. Unser Patient hat diese ALS auch bekommen und es war eben die Frage, könnte es sein, dass das Fremdeiweiß diese Erkrankung hervorruft, dafür gibt es aber keine wissenschaftlichen Beweise, es ist einfach jemand, der hat das Pech zwei ganz selten Erkrankungen entwickelt zu haben. Kein ursächlicher Zusammenhang.

Nächste Frage:

Wertigkeit der Lungenfunktionswerte bei Alpha-1-Mangel.

Diese Frage habe ich heute früh im Rahmen des Berichtes des Lübecker Symposiums schon angesprochen. Die Frage des Fragers war: ist es richtig, dass der F_{EV_1} -Wert bei Alpha's mit ZZ weniger aussagekräftig ist als bei anderen Emphysepatienten? Ich habe Ihnen gesagt, die 1-Sekunden-Kapazität ist der Wert der Lungenfunktion, den man am besten wieder halt genau messen kann. Deshalb wird vor allen Dingen aus dem amerikanischen Sprachraum kommend, immer nachgefragt: wie ändert sich denn der FEV_1 -Wert, wie rasch wird der schlechter, weil er sich an genauesten in den Mehrfachmessungen wiedergeben lässt. Er ist ganz wichtig zur Einstufung des sogenannten Schweregrades, ich weiß gar nicht, ob Herr Teschler eben darauf eingegangen ist, er suchte Patienten, die der GOLD- Klasse 3 zugehörig sind. GOLD auch wieder so eine schöne Abkürzung für: Es heißt G für global, d. h. weltweite Initiative für die Atemwegserkrankungen mit Einengung Obstruktion, L für Lunge und D für Krankheit. Die Einstufung in den

Grad 1 bis 4 hängt allein vom FEV₁-Wert ab und die Amerikaner machen eigentlich nur diesen FEV₁-Wert. Es präsentiert die Enge der Atemwege durch den Bronchospasmus, d. h. die Verkrampfung der Atemmuskulatur so wie der Asthmatiker, wird natürlich auch durch die Entzündung der Schleimhaut mit der Anschwellung hervorgerufen und beim Emphysematiker sind es die instabilen Atemwege, die durch die chronische Entzündung der Wände und den Verlust von Lungengewebe entstehen. Deshalb haben wir so ein Mischmasch: der FEV₁-Wert also ist nicht nur für das Emphysem entscheidend. Ich zeige Ihnen hier einmal das Beispiel eines Patienten mit einer fortgeschrittenen Emphysemerkrankung, der Atemstoß hier mit der Abkürzung FEV₁ ist mit dem Sollwert, also das was eine gesunde Lunge in Abhängigkeit von der Körpergröße, dem Geschlecht und dem Alter ihres Patienten liefern sollte mit 4,6 l angegeben und dieser Patient hat nur 0,5 also ein 10-tel des Normalwertes. Fortgeschrittene Erkrankung. Man kann das sehr schön sehen hier an der Fluss-Volumen-Kurve, weil dieser Patient hier an diesem Punkt die tiefste Einatmung hat und man gebeten wir so schnell wie es geht auszuatmen. Ein Gesunder beschleunigt die Luft auf eine Geschwindigkeit von 9 l pro Sek. und man wird im Atemzyklus die Geschwindigkeit langsamer und er kann insgesamt hier knapp 6 l auspusten. Das ist die normale Kurve. Dieser Patient pustet, Spitzengeschwindigkeit 2,5 l pro Sek. und bereits nachdem er hier 200 ml ausgeatmet hat, das ist nicht viel 200, wird hier die Ausströmgeschwindigkeit auf 0 reduziert und er kriegt den Rest der Luft gar nicht mehr raus. Dieser sogenannte Kollaps der Atemwege ist beim Emphysematiker ganz ganz ausgeprägt, hier sehe ich genau ist es die Enge der Atemwege, ist es die Instabilität der Atemwege, ist es das Emphysem oder ist es die Schleimhautschwellung. Da gibt es eine Reihe von anderen Werten, hier z. B. den Atemwegswiderstand, als auch die sogenannte Überblähung. Wenn man da jetzt eine Telefonkabinenmessung durchführt, die die Deutschen überwiegend machen, kann man sehr viel bessere Aussagen über die einzelnen Areale machen. Ich habe hier noch einmal das Schema was ist eigentlich Emphysem noch einmal aufgezeichnet. Beginnend von der Luftröhre hier teilt sich ja unser Atemwegssystem 22 mal bis es hier endet und wir nennen dieses die Endstrecke des Bronchus, an denen die einzelnen Lungenbläschen hängen. Dieses ist immer eins der Lungenbläschen. Drumherum gibt es ganz viele sogenannte Kapillaren, das sind die feinen Haargefäße durch die die roten Blutkörperchen fließen und zwar alle einer nach dem anderen, so klein sind diese Kapillaren und durch den engen Kontakt zwischen der Luft und den roten Blutkörperchen, was den Blutfarbstoff enthält an dem der Sauerstoff sich bindet, geht der Sauerstoff aus der Frischluft in das rote Blutkörperchen über. Der Emphysematiker entwickelt durch den Abbau dieser Strukturen hier einen großen Sack. Sie sehen, dass die Zahl der Kapillaren sich, wenn Sie mal hier die Zahl und diese nehmen auf einen Bruchteil zurückbilden und Sie können sich vorstellen,

dass in dieser großen Höhle und diesen wenigen Kapillaren natürlich der Gasaustausch nicht mehr so funktioniert wie es bei den Gesunden ist. Zusätzlich kommt das Phänomen zustande, dass dieser normalerweise sehr weit offenen stehende endständige Bronchus hier zusammenge-drückt wird insbesondere wenn Sie ausatmen, die Luft kann gar nicht mehr raus. Das ist der Grund dafür, warum wir allen Patienten mit Emphysem beim Ausatmen die Lippenbremse empfehlen, dann kann dieser Kollaps der Atemwege nicht eintreten. Im Großschnitt sieht das dann so aus. Rauchen macht krank, es stammt aus einem Vortrag, den wir immer bei Schulklassen halten, dies ist allerdings kein Raucher sondern ein klassisches Alpha-1-Emphysem. Unten die Lungenunterlappenpartien sind mit so großen Löchern durchsetzt. Sie können sich vorstellen, da funktioniert nichts mehr an dieser Stellen. Hier oben haben wir noch ein bisschen vernünftiges Lungengewebe. Die eine also Emphysem als Alpha-1-Patient und daneben sehen Sie die andere Folge des Rauchens: der Lungenkrebs, der den Leuten viel mehr Bange macht als das Emphysem. Das das Überleben der COPD oder des Emphysems von den Stadium abhängig ist, normal GOLD 1 und hier GOLD 2 bis 3 sehen Sie hier an der Seite Überlebenskurven. In Abhängigkeit von den Jahren und der Sterblichkeit sehen Sie von den 100, die mal gestartet haben hier oben nach 12 Jahren 93 % noch leben, das ist bei einem Kollektiv von 65-jährigen die normale Sterblichkeit und Sie sehen, dass beim GOLD-Stadium 4 die Überlebensrate hier auf etwa einen Wert von ca. 66 % reduziert ist, das GOLD 4 liegt noch ein Stückchen unten drunter, Sie sehen also, dass die COPD in Anhängigkeit des Schweregrades gemessen am FEV₁-Wert schon eine gewisse Prognosebedeutung für den Patienten hat, d. h. je schlechter der FEV₁-Wert, umso schlechter ist auch die Überlebensrate. Etwas anders darstellt auch hier bei Patienten, die einen Alpha-1-Antitrypsin-Mangel haben, Sie sehen, dass die Überlebenswahrscheinlichkeit oder die Todesrate bei Atemstoßwerten, die unter 15 % vom Soll sind, quasi 2/3 betragen und diejenigen, die noch 35 % haben, eine sehr viel geringere Sterblichkeit haben, d. h. der FEV₁-Wert hat schon etwas damit zu tun, wie wahrscheinlich ist es, dass ich im Bereich der nächsten Jahre die Erkrankung nicht überlebe. Welche Werte sind noch wichtig. Ich habe eben schon einmal von der CO-Diffusionskapazitätsmessung gesprochen. Die würde ich immer wieder als eine ganz wichtige Methode auch beim Emphysem ansehen. Die Frage: wie viel von diesem Kohlenmonoxyd kann ich in einer bestimmten Zeit aufnehmen? hat etwas damit zu tun, wie viele Lungenbläschen, wie viel Funktion habe ich denn noch und das ist neben dem FEV₁-Wert auch eine ganz wichtige Frage, die wir im Laufe der Erkrankung Alpha-1 beantworten müssen. Also nicht nur FEV₁-Wert, sondern auch CO-Diffusionsmessung. Man atmet ein Testgas ein und hält 10 Sekunden die Luft an und atmet dann langsam aus. Man sieht dann auch im Verlauf, wie die Lungenfunktion erhalten bleibt und die Bläschen in ihrer Zahl erhalten bleiben und solche Dinge. Der Atemwegswiderstand, das ist die erste

Messung in der Kabine, das ist nur die Weite der Atemwege. Ich will hier jetzt nicht mehr drauf eingehen, er sollte aber auch dann bei Patienten mit einem Alpha-1-Mangel regelmäßig gemessen werden. Wir messen auch eigentlich auch ganz gerne, das haben wir früher im Rahmen von Studien bei allen Alpha-1-Patienten gemacht, das Perfusionszintigramm, da messen wir die Durchblutung und die Bilder 1-3 zeigen verschiedene Emphysemformen, die alle ein Emphysem bedeuten, aber in unterschiedlicher Ausprägung. Sie müssen sich das so vorstellen: das ist ein Rücken eines Menschen von hinten betrachtet, also die linke Lunge und die rechte Lunge. Diese Substanz, die wir spritzen reichert sich in gut durchbluteten Arealen der Lunge in einer Farbe von rot oder gelb ein, weiß oder blau bedeutet wenig Lungendurchblutung und damit ein Emphysem. Dies ist ein klassisches Alpha-Mangel-Emphysem, die Unterlappen sind so gut wie funktionsausgefallen, ich hatte Ihnen eben das Operationspräparat eines transplantierten Patienten gezeigt. Dies ist ein Emphysem, der hat auch einen schlechten Atemstoß, etwa genau so schlecht wie dieser. Sie sehen, da ist überall noch ein bisschen Funktion, also ein sogenanntes homogenes Emphysem und das ist ein klassischer Raucher-Emphysem-Patient, bei dem sind die Oberlappen weg. Das ist heute für uns der geeignete Kandidat operativ Emphysem zu behandeln. Wenn man die Oberlappen hier wegnimmt und damit dem Rest der Lunge eine bessere Funktion ermöglicht. Weil diese Luft, die hier oben drin ist, dem Patienten nichts bringt, außer ihm das Gefühl zu geben, ich bin immer aufgepustet wie ein Frosch. Also: alles Emphyseme, alle etwa die gleich schlechte Funktion und trotzdem haben wir mit dieser Perfusionszintigraphie für den Patienten die Möglichkeit zu raten, den könnte man operieren, den würden wir heute nicht mehr operieren. Wir haben früher diese Leute operiert, heute nicht mehr. Den kann man auch nicht operieren. Auch das ist eine der Untersuchungsmethoden, die man beim Alpha-1-Patienten gelegentlich machen sollte, die muss man nicht so oft machen wie die Lungenfunktion. Ich fasse zusammen. Bezüglich der Lungenfunktionsprüfung Früherkennung, mit dem Emphysem nicht, früherkennen kann man das mit dem Ziel der Combiffusionskapazitätsmessung und das wird in Deutschland eigentlich immer gemacht und das wissen alle diejenigen, die zu ihrem Pneumologen gehen, im Bodyplethysmographen macht man alle Messungen, das ganze Routineprogramm. In Amerika wird das nicht gemacht. Ich erzähle immer ganz gerne, die Amerikaner haben für ihre 300 Mill. Einwohner genau so viele Ganzkörperplethysmographen, also Telefonkabinen wie in NRW. D. h. die Amerikaner machen diese Messung kaum, da sind wir Deutschen sicherlich in der Diagnostik sehr viel feiner. So, Lungenfunktionsprüfung. Also nicht nur FEV₁, sondern auch noch ganz andere Dinge.

Das nächste war Venenprobleme und die Frage eines Ports. Sie wissen alle, bevor sie das Prolastin kriegen, der Doktor muss eine Vene suchen, Nadel reinlegen,

infundieren lassen, Blut abnehmen. Natürlich ist die Substanz, die man infundiert recht gut venenverträglich. Es gibt durchaus ganz viel schlimmere Dinge, die Dialyse, die Antibiotika, die Chemotherapiemittel machen die Venen sehr viel mehr kaputt, als das das Prolasti macht. Wenn man mehrere Venen hat, die man punktieren kann, dann wird er nie ein Problem kriegen, dann wechselt der Doktor jede Woche eine andere Vene, dann geht das ganz gut. Aufpassen muss man, wenn die Nadel gezogen wird, richtig gut draufdrücken, ich sehe immer ungerne, wenn Leute so machen. Warum? Wenn Sie das machen, dann klemmen Sie den Rückfluss vom Blut ab, d. h. hochhalten und draufdrücken. Das ist das Einfachste. Nach 5 Minuten ist dann gut, im allgemeinen gibt es dann auch keine Entzündung an der Stelle, kein Bluterguss, der anschließend das Wiederauffinden der Vene schwierig macht. Es gibt trotzdem Menschen, die haben keine vernünftige Vene mehr in den Armen, dann fragt man sich, kann man einen solchen Port einsetzen. Ein Port ist ein eingebautes Venenzugangssystem bei dem ein kleines Reservoir hier unterhalb des Schlüsselbeines zum Liegen kommt durch einen operativen Eingriff, das ist ein Metallteil mit einem Kunststoffeingangsventil und ein Schlauch geht in die obere große Hohlvene. Da muss man halt durch die Haut diesen Port immer anstecken, dazu gibt es spezielle Nadeln und das kann man natürlich dann machen, wenn man mehrere Infusionen braucht und dazu gehört ja nun auch tatsächlich das Prolastin. Es gibt nicht selten Probleme, etwas 20 % entwickeln nach Einsetzen des Ports eine Thrombose im Bereich der Vene, die Unter-Schlüsselbein-Vene geht zu, man kriegt einen dicken Arm, häufig kein großes Problem, es wird eine vorübergehende Schwellung des Armes zur Folge haben, man kann den aber dann aufbekommen, man muss den Port gut durchspülen, d. h. er muss offen bleiben, wenn man die Infusion gemacht hat. Sind die durch Blutkoagel verschlossen, dann kann man den nicht mehr gebrauchen und die Chirurgen müssen ihn wieder ausbauen. Das ist das Schlimmste, was einem Portträger passieren kann, dass das Schlauchsystem durch Blutgerinnsel zu geht. Wie jeder Fremdkörper ist natürlich mit so einem Fremdkörper im Gefäßsystem eine Infektionsgefahr verbunden, d. h. immer dann, wenn man irgendwo eine Infektion bekommt, kann es sein, dass sich an diesen Kunststoffschlauch im Venensystem Bakterien anlagern und damit eine Streuquelle für Bakterien entsteht. Es ist oft so, dass es nur einige Jahre hält, es ist auch manchmal möglich, dass es Kollegen gibt, die ein solches System nicht gerne anstecken, weil sie sagen, da gehe ich nicht dran, ist ein eingebautes System. Also der Port mag ganz schön sein, hat gewisse Risiken und ich denke dass es gut zu überlegen ist, einen Port zu nehmen, wenn man kein Blut mehr abnehmen kann, wenn man diese Infusion jede Woche braucht und wenn der Doktor zu dem man zur Infusion hinget das erstens kann und zweitens sagt: ich setzte mich dafür ein, dass das teure Verbrauchsmaterial von der Krankenkasse bezahlt wird, das wird er sicherlich nicht gerne auf

seine Praxisrechnung nehmen. Denn die Kosten vom Portsystem dem einer einfachen Venenverweilkanüle um das vielfache übersteigen. Aber wenn es sein muss, muss man das machen.

Nächste Frage war Wechseljahre und Lungenfunktion. Wechseljahre heißt ja bei der Frau Ende der hormongesteuerten Zyklusphase, Abnahme der Hormone insgesamt. Wir wissen, dass Frauen anders als Männer auf diese Erkrankung COPD reagieren. Prof. Teschler wird Ende Mai in Frankfurt ein Referat halten über die Frage wie das bei Männern und Frauen unterschiedlich ist mit dem Verlauf der Erkrankung. Wir wissen inzwischen, dass es da erhebliche Unterschiede gibt. Ich habe einen Kardiologen gehört: „Frauenherzen ticken anders“, d. h. auch beim Herzen gibt es eine unterschiedliche Reaktion auf bestimmte Risikofaktoren zwischen Männern und Frauen. Kurz zusammengefasst Frauen sind erheblich tabakempfindlicher als Männer, Männer dürfen also mehr rauchen (dürfen auch mehr trinken), die Leber der Frau verträgt – wenn wir die Leberzirrhose als Komplikation regelmäßigen Alkoholmissbrauchs sehen - nur ein 1/3 der Alkoholmenge, die ein Mann vertragen kann. Das hat nichts mit besoffen werden zu tun. Das hat etwas damit zu tun, wann steigt das Risiko, eine Leberzirrhose zu bekommen an? Und das ist der Wert bei Frauen 30 g pro Tag, bei Männern zwischen 70 und 90 g. Also das ist ein ganz erhebliches Risiko. Beim Rauchen ist es so ähnlich. Frauen entwickeln eher eine COPD bei niedriger Gesamtmenge bei Tabak als Männer. Man kann das durch Hormontherapie nicht ausgleichen, zumal die Hormontherapie heute ziemlich sicher zu einem erhöhten Brustkrebsrisiko bei den Frauen führt und es ist wohl sinnvoll bei schwerer Osteoporose darüber nachzudenken Hormone zu substituieren aber nicht auf Grund Wechseljahrsbeschwerden ohne ähnlichen Dingen. Wenn also Hormontherapie im Rahmen der Wechseljahre begonnen wird, dann ist es in Bezug auf die Lungenfunktion unproblematisch, während Cortisontherapie Untergewicht und früheintretende Wechseljahre die ja zu Osteoporose führen, ist das mit dem Alpha-1-Antitrypsin der Lungenfunktion von diesen Wechseljahren nicht abhängig. Übrigens fortgeschrittene COPD-Frauen, die leben länger als die fortgeschrittenen COPD-Männer, da wissen wir auch nicht ganz genau wie das ist, wahrscheinlich aber liegt das daran, dass Frauen sowieso therapiekonsequenter sind als die Männer, d. h. die Männer schlabbern ihre Therapie. Noch ein spezifisches Frauenproblem, das ist die Frage Alpha-1-Antitrypsinspiegel und der Monatszyklus. Also zwischen Pubertät und den Wechseljahren hat die Frau ja zwei verschiedene Hormone einmal ist da das Östrogen in der ersten Zyklusphase, das die Gebärmutter auf die Einnistung des Ei's vorbereitet, in der zweiten Phase dominiert das Hormon Progesteron und es führt da sicherlich zu einem unterschiedenen Alpha-1-Antitrypsinspiegel. Die Schwangerschaft macht bei jemandem der gesunde Gene also MM hat, den Spiegel mit Alpha-1-Antitrypsin

fast doppelt so hoch. Auch die Heterozygoten, diese Mischformen mit MZ erhöht den Spiegel ebenfalls und bei den ZZ gibt es nur einen ganz geringgradigen Anstieg im Bereich der Schwangerschaft, man nennt das den sogenannten Östrogeneffekt. Also alle haben innerhalb der Schwangerschaft einen höheren Spiegel. Auch östrogenhaltige Kontrazeptiva, also die Pille, die Östrogen enthält, können den Spiegel nach oben hoch nehmen und insbesondere, wenn wir einen heterozygoten Defekttyp haben, dann kann es sein, dass obwohl die eine genetische Anlage defekt ist der Spiegel normal ist in der Phase, wenn die Frau entweder in der ersten Zyklusphase ist, östrogenhaltige Pille nimmt oder schwanger ist, man übersieht dann, dass die sie ein defektes Gen hat, weil sie durch den Östrogengehalt nach oben gepusht ist. Das hat zur Konsequenz, dass wir nur vergleichbare Spiegelmessungen machen müssen, immer in der gleichen Zyklusphase messen müssen, man aufpassen muss, dass man nicht irgendwo eine Pille zwischendurch hat und es ist dann immer sinnvoller neben dem Spiegel auch den Phänotyp, ich komme zurück auf das Alpha-Kit, zu bestimmen und da spielt das Östrogen, das Progesteron keine Rolle, beim Spiegel ja, beim Genotyp nein.

Die nächste Frage war Prolastin und Muskelabbau. Auch da habe ich nichts gefunden. Alpha-1-Antitrypsinkonzentrat, das hemmt die eiweißabbauenden Enzyme, unterliegt dem Auf- und Abbau wie alles andere, während der Muskelabbau am ehesten geht durch Inaktivität, man liegt da 3 Tage im Bett und die Waden sind weich wie Pudding. Sportler sagen 3 Tage Bettruhe sind 3 Monate Trainingsrückstand, die ich habe. So ähnlich geht es manchem Patienten im Rahmen einer Exazerbation, er mag sich gar nicht mehr aus seinem Sessel oder seinem Bett erheben und kriegt ganz schnell Muskelabbau. Es kann natürlich auch zum Muskelabbau kommen, weil jemand einen Schlaganfall hat, ein nicht bewegtes Bein hat, ganz rasch nur noch ganz ganz dünne Muskulatur hat und ein Hauptgrund bei uns in Fachkreisen ist der cortisonbedingte Muskelabbau. Cortison baut Fett an und Muskulatur ab. Deshalb müssen alle, die Cortison nehmen, ein ganz gutes Trainingsprogramm haben. Ich komme zurück auf das Programm von Herrn Teschlers Sohn, das physikalische sich bemühen, sich trainieren ist ganz wichtig zum Aufrechterhalten der ausreichenden Leistung der Muskulatur. Zu den Hilfsmitteln medikamentöser Art gehört das männliche Sexualhormon, das Muskelaufbau macht. Vor 20 Jahren hat man sehr vielen Leuten, die so abgebaut haben, Testosteron gegeben. Das machen wir heute nur noch extrem selten, weil die Erfolge nicht so besonders gut sind und man eigentlich nur durch körperliches Training + Testosteron ausreichend Muskelaufbau hat. Aber das Prolastin selber macht keinen Muskelabbau, sondern das Lungenemphysem kommt zum Muskelabbau über die Inaktivität, das Cortison und sag: „Ich mal dieses ich kann mich nicht mehr aus meinem Sessel erheben, weil es mir so schlecht geht“. Gegen diese Abwärtsspirale ist hier Ziel

der physikalischen Therapie aller COPD-Patienten, die häufig gleichwertig steht zwischen als Teil der 3 Faktoren: aufhören zu Rauchen, Medikamente regelmäßig nehmen und physikalische Therapie. Die Substitution alleine hat mit Muskelabbau nichts zu tun.

Die nächste Frage war Kohlenhydratzufuhr und Luftnot. Ich weiß nicht, wer das gelesen hat, es ist eine ganz interessante Fragestellung. Ich will versuchen das auseinander zu klamüsern. Kohlenhydrate nennen wir ja alle Zuckerstoffe, die es als Einzelmoleküle gibt, das ist der ganz normale Rohrzucker den wir haben. Es gibt Doppelmoleküle oder die große Molekülkette, das ist Stärke. Das ist im Mehl vorhanden, das ist auch ein Kohlenhydrat. Das ist unser Hauptenergielieferant, es gibt so einige Organe, die z. B. das Gehirn, die können fast nur Zucker verbrauchen. Wir wissen neben dem Protein, also dem Eiweiß und den Fetten sind es die drei Energielieferanten. Die werden abgebaut, die Kohlenhydrate komplett zu Kohlendioxyd und Wasser und sie haben einen Kaloriengehalt von etwa 4 kcal pro g. Wir wissen, dass Kohlendioxyd von der Lunge nach außen abgegeben wird. Es gibt keine andere Möglichkeit Kohlendioxyd abzugeben. Genau so wie es keine andere Möglichkeit gibt Sauerstoff aufzunehmen, Sauerstoff über die Haut wird manchmal irgendwo gesagt, ist unsinnig, noch viel schlimmer ist sauerstoffhaltiges Wasser zu trinken, was der Sauerstoff im Wasser bringen soll das weiß ich nicht, macht nur die Firma, die es macht, reich und sonst bestimmt nichts. Die Menge an Kohlendioxyd im Blut, die bestimmt wie oft und wie tief wir atmen und wenn wir viel Kohlendioxyd haben, wir haben eine gesunde Lunge, dann nimmt die Tiefe der Atmung zu, klassisches Beispiel körperliche Belastung. Man verbrennt Kalorien, Kohlendioxyd steigt im Blut an, man atmet tiefer und das Kohlendioxyd bleibt unter Belastung normal, so funktioniert es im Normalfall. Wie ist das bei Fetten? Fette haben pro g 9 kcal und wenn Sie das eben vergleichen mit dem Wert für Zucker und Eiweiß dann ist das das der doppelte Energiegehalt. Um das Kohlendioxyd, das bei dem Stoffwechsel entsteht, nach außen abzugeben und d. h. also pro Kalorie, die ich verbrenne, bedeutet Fettverbrennung weniger Kohlendioxyd und damit weniger Anspruch an die Lunge als wenn ich Kohlenhydrate füttere. Hat das eine Konsequenz? Bei normaler und mäßig eingeschränkter Lungenfunktion spielt das überhaupt keine Rolle. Aber diejenigen, bei denen die Lungenfunktion extrem eingeschränkt ist und die bereits in Ruhe vielleicht ein erhöhtes Kohlendioxyd im Blut haben und wir bezeichnen dies mit dem Begriff respiratorische Globalinsuffizienz, bei denen kann es sein, wenn sie dann nur Kohlenhydrate und Eiweiße als Kalorienträger verbrennen, sehr viel Kohlendioxyd entwickeln weil sie bestimmte Kalorienzahlen brauchen und die Lunge nicht in der Lage ist diese Kohlendioxyd abzuatmen und sie bereits unter Ruhebedingungen das Problem hat, das Kohlendioxyd im Normalbereich zu halten. D. h. derjenige, der dieses hohe Kohlendioxyd im Blut hat, sollte den Anteil an Fetten in seiner Nahrungszufuhr etwas höher halten um weniger

Kohlendioxyd bei gleicher Ausbeute an Kalorien zu entwickeln. D. h. nur Kohlenhydrate und Eiweiße, heißt bei dem Kalorienverbrauch sag ich mal 1600 kcal sehr viel mehr Kohlendioxyd, das die Lunge abatmen muss als wenn ich den Anteil von Fetten auf 30 oder 40 % Energieanteile erhöhe, d. h. ich habe dann weniger Kohlendioxyd, obwohl ich die gleiche Kalorienmenge habe und so kann z. B. dann eine reine Kohlenhydratzufuhr für die Lunge eine stärkere Leistungsanforderung und damit Luftnot begründet werden. Da spielt allerdings nur eine Rolle bei sehr fortgeschrittenem Emphysem.

So ab hier habe ich die Fragen nun reingenommen. Das war die Frage: Alpha's möglichst bds. transplantiert. Herr Czerwinski ist natürlich schon weg, der hat natürlich zwei neue Lungen. Man nennt das eine die doppelseitige Lungentransplantation und die single-lung, double-lung-Transplantation, das sind die aus dem amerikanischen und englisch kommenden Ausdrücke. Es ist natürlich klar, wenn ich zwei gesunde Lungen habe, ist meine Lungenfunktion besser als normal und wir in Essen machen es grundsätzlich so, dass wir versuchen zwei neue Lungen zu bekommen, weil das chirurgische Risiko, was früher mal ein Problem war, heute nicht mehr so hoch ist. Es ist eigentlich egal ob man eine oder zwei Lungen annäht. Das bedeutet für den Chirurgen ein wenig mehr Arbeit, aber das Risiko steigt nicht an. Es gibt aber Einschränkungen. Manchmal kann man nicht beide Lungen gebrauchen, d. h. mein Spender ist als Motorradfahrer auf die eine Brustkorbseite gefallen, da ist eine Rippenfraktur, die Lunge ist nicht zu gebrauchen. Dann fragt der Transplantationschirurg ja, wenn der Patient sonst auch vielleicht einen Hirnschaden hat, gibt es den irgendwo einen Empfänger, der mit einer Lungen hinkommen könnte. Oder wenn der Spender zwei zur Verfügung hätte, dann könnte man prinzipiell zwei Patienten mit einer zur Transplantation anstehenden Lungenkrankheit helfen, wenn man ihnen jeweils nur ein Organ geben würde. Und das ist manchmal auch der Fall und gilt vor allen Dingen für Alpha-Patienten: Entwickelt sich das Emphysem sehr unterschiedlich zwischen der rechten und der linken Seite, dann würde man sagen, die eine Seite macht 80 % der Funktion, die können wir noch drin lassen, lass uns nur die eine operieren. Das haben wir gerade bei einem Retransplantationspatienten einmal gemacht. Das sind alles immer so Überlegungen, mit der Frage Doppel- oder Einzellungentransplantation, die man sich durch den Kopf gehen lassen muss. Es geht übrigens nicht dann, wenn sie bei der zystischen Fibrose einen komplett mit Bakterien besiedelten Organismus haben, dann wird die neue Lunge durch die alte Lunge so infiziert, dass sie beide Lungen in ganz kurzer Zeit verlieren, da geht das nicht. Es geht auch relativ schlecht bei der sogenannten Lungenfibrose, eine Lungengerüsterkrankung, die aber auch manchmal eine Notwendigkeit Lungentransplantationen hat. D. h. prinzipiell kann man das machen, aber es immer schön, man hätte zwei gesunde Lungen.

Die nächste Frage war, welchen Sinn hat überhaupt die Transplantationsliste aus der normalen Warteliste (Wartezeit 4-5 Jahre). Wenn 70 % der Transplantationen über die U-Liste oder H-Liste gehen, U kommt aus dem Englischen und heißt urgent oder dringlich, HU heißt high urgent und hochdringlich. Normale Wartezeit heißt, Sie melden sich in Leiden an, Sie kommen als 24. Patient unten drunter und wandern dann langsam nach oben hoch, weil die vor Ihnen entweder versterben oder transplantiert werden. U heißt, sie liegen irgendwo mit Ihrer Erkrankung ganz stark auf der Kippe, Leiden verlangt, dass Patienten im U-Status in einem Krankenhaus liegen und HU auf einer Intensivstation liegen und im allgemeinen dann Dinge haben, wie Sauerstoff, die nichtinvasive Beatmung, d. h. also Maske auf der Nase und ähnliche Dinge. Aber warum muss man vorher trotzdem listen, auch wenn man nur auf U oder UH-Liste eine gute Chance hat ein Organ zu bekommen. Sind Sie nicht gelistet, kriegen Sie auch keinen U- oder HU-Status. Das ist die wichtigste Voraussetzung, denn wenn man jemanden listet muss man neben dem einen Grund, der für eine Transplantation spricht, ganz ganz viele andere Punkte, die dagegensprechen können, abhaken. Ich vergleiche dies immer mit einer TÜV-Liste, da muss immer ein Haken hinter sein, ist in Ordnung, ist in Ordnung, deshalb brauchen wir, bevor jemand gelistet wird, 3 Wochen Zeit um ihn vom Kopf bis Fuß zu untersuchen: Psychiater, Hautarzt, Gynäkologe, Knochenspezialist, Endokrinologe, dann muss der Darm gespielt werden, Herzkatheter, all so etwas muss gemacht werden, denn überall könnten Erkrankungen vorliegen, die eine Lungentransplantation nicht sinnvoll machen lassen. Wenn man dann auf dieser Liste ist, dann kann man auf Grund der langen Wartezeit sich einmal zunächst getrost zurücklehnen, aber man kann, wenn es dann Probleme gibt und es kann z. B. beim Alpha-1-Mangel sein, Sie kriegen bds. eine Lungenentzündung und die haben Sie mit Pseudomonaden und Sie haben Schwierigkeiten sie los zu werden, meist denkt man sich, puh jetzt ist aber ganz schlecht, jetzt brauchen wir eine neue Lunge. Sind Sie dann nicht auf der Liste, dann kann man nicht sagen, das nächste für diesen Patienten in Europa anfallende Organ kriege ich. An allen auf der Warteliste vorbei. Sind Sie nicht auf der Liste, haben Sie keine Chance HU zu bekommen, das passiert vielleicht mal bei einem Kind, da sagt man, es gibt keine Gründe die dagegen sprechen, hier haben wir einen Grund, wir nehmen ihn auf HU und alles ist gemacht. Jeder Erwachsene muss vorher auf der normalen Liste sein, damit er im Bedarfsfall dringlich oder hochdringlich gelistet werden kann. Das ist der Grund warum man immer gelistet werden muss, wenn man überhaupt eine Chance haben möchte transplantiert zu werden.

Patientin

Das hat doch auch etwas mit dem Alter zu tun?

Dr. Steveling

Für die Listung gibt es eine Grenze, die lag früher bei 55 Jahre, dann bei 60 Jahre und wir haben heute 62 / 63-Jährige auf er Liste. Es ist aber nicht nur das chronologische Alter, sprich wann sind Sie geboren, sondern was machen Sie für einen Eindruck. Es gibt ja junge 60-Jährige, es gibt auch ganz alte 45-Jährige, da würde ich auch lieber sage, lass lieber den 60-Jährigen das neue Organ bekommen, ein alter 45-Jähriger wird es wohl nicht bekommen. Aber das Alter spielt zunächst immer eine ganz entscheidende Rolle.

Patientin

Lebenspenden sind nicht vorgesehen in Deutschland?

In Amerika hat eine Schwester der anderen einen Lappen gespendet.

Dr. Steveling

Ja, gibt es. Die Fragen haben wir auch gehabt in Deutschland gibt.

Es bisher wenig Tendenzen, das zu machen, weil dann sehr schnell die Frage kommt, kommt da ein Kommerz mit hinein? Sie kennen die berühmten Filme aus Indien, wo die Leute mit frischen Operationsnarben der Niere findet. Sie sind in kurzer Zeit tot, weil man ihnen da alles rausnimmt. In Deutschland gibt es das nur bei der Leber und Sie wissen vielleicht, das ist auch kein Geheimnis, dass hier das Lebertransplantationszentrum Essen und der Chef der Abteilung ganz erheblich unter Beschuss gekommen sind. Er musste zurücktreten von seinem Posten, weil da Dinge waren im Sinne von: Das läuft nicht so ganz richtig. Das ist ein Geschmäckle, das wir möglichst für unser Zentrum ausgeschlossen haben wollen.

Ja dann war da eine ganz schwierige Frage arteriovenöse Fistel als Alternative zur Sauerstoffapplikation. Kann sich einer was darunter vorstellen?

Patientin

Gibt es bei der Nierenwäsche.

Dr. Steveling

AV-Fisteln kennt jeder, der einen Dialysepatienten schon einmal gesehen hat. Wenn jemand Blutwäsche braucht, der bekommt eine Kurzschlussverbindung am Arm zwischen der Arterie und der Armvene. Man verbindet das System was sauerstoffreiches Blut enthält und einen hohen Druck mit einer Vene, die ja sauerstoffarmes Blut also langsamfließendes Blut enthält und hat man dazwischen nicht mehr das Kapillarnetz, sondern schließt quasi das unter hohem Druck stehende arterielle Blut in die Vene rein, das führt dazu, dass die Vene getrost beide meinen dicken Daumen nebeneinander, so groß wird eine Vene. Warum machen die Leute mit der Blutwäsche das? Sie müssen dicke Nadeln reinstechen jeden zweiten Tag und müssen das Blut mehrfach waschen, dazu brauchen man ein dickes großes Gefäß und da sind Leute in Amerika darauf gekommen, dass könnte man durch eigentlich auch bei Patienten machen, die Sauerstoffmangel haben. Der Gedanke ist folgender. Man macht das nicht auf einer breiten Verbindung

zwischen dem einen Gefäß und dem anderen, was dazu führen würde, dass die Vene sehr dick wird, sondern man lässt einfach ein bisschen sauerstoffreiches Blut aus einer Arterie im Bereich der Leiste in die Leistenvene und dann läuft also das Blut über die Vene dann in die Lunge rein und enthält schon etwas mehr Sauerstoff als normalerweise und da es ja immer wieder dadurch läuft, haben wir das Gefühl, der Sauerstoff muss ja dann insgesamt dadurch ansteigen, dass immer ein bisschen sauerstoffreiches Blut durch die Lunge geht. Es macht in Deutschland eine einzige Abteilung, dass Herr Kollege Kardas überlegt, mit ausländischen Kollegen, spricht wahrscheinlich dafür, dass er irgendwelche anderen Leute dafür engagiert.

Patientin

Meinen Sie die Klinik in Frankfurt?

Dr. Steveling

Ja, die Frankfurter, das ist die einzige Klinik, die es macht. Ich habe aber noch nichts positives davon gehört. Das Problem ist

Patient

Ist in Bremen nicht auch so was?

Dr. Steveling

das weiß ich nicht, bei Prof. Uekena meinen Sie jetzt? Weiß ich nicht, die kommen nicht so recht damit rüber. An wissenschaftlicher Literatur ist da überhaupt noch nichts auf dem Markt was man seriös nennen kann. Die Theorie ist eigentlich ganz lustig, aber all diese chirurgischen Dinge erweisen sich meist nicht so als der Weisheit letzter Schluss. Bei solchen Dingen wie z. B. also sehr geringe Patientenzahl, das Herz bekommt ja deutlich mehr Blut ab und insbesondere diejenigen, die Probleme mit dem Herzen haben als Folge einer chronischen Lungenerkrankung, die können durchaus durch das mehr zum Herzen strömende Blut durchaus Probleme in Form einer Herzmuskelschwäche bekommen. Ich glaube, dass sich das auf Dauer nicht durchsetzen wird dieses System. Weil es eine zunehmende Belastung des Herzens bedeutet im Endstadium einer Erkrankung. Ich glaube eher, dass es dem Patienten schneller von Herzseite her schlechter geht. Derjenige, der kein Sauerstoffsystem, was so groß sichtbar ist, mag, der kann - Sie sind das beste Beispiel dafür - sich eine Brille besorgen, aus Münster und aus Bad Reichenhall, dort gibt es zwei Optiker, die die machen, es gibt inzwischen zunehmend mehr, wo das Sauerstoffsystem kaum sichtbar ist oder man macht einen direkten Trachealkatheter, in Amerika sind es 15.000 Leute, die damit leben, die tragen stets so einen Kragen und darunter ist das Sauerstoffapplikationssystem und ein kleines Reservoir. Warum? Man kann bei diesem Katheter den Sauerstoff durch die Luftröhre reinführen, mit so wenig Reservoir stundenlang außer Haus sein, dass man nicht nachfüllen muss, was mit Systemen die 10-15 l verpusten natürlich nicht geht, wo man immer wieder nachtanken muss. Und deshalb glaube ich, dass alle diejenigen, die Sauerstoffbedarf haben, sich eher

überlegen sollten, nicht wie kann ich durch einen chirurgischen Eingriff die Sauerstoffpflichtigkeit umgehen, sondern sich überlegen müssen, was machen wir als optimales Sauerstoffversorgungssystem, damit der Patient mobil und für andere Menschen nicht so unheimlich stark sichtbar als lungenerkrankt sich outen muss. Das Hauptproblem, das ich sehe ist: es gibt keine über längere Zeit gehenden wissenschaftlich gut dokumentierten Daten, von denen man sagen kann, dem Patienten geht es damit besser, er braucht keinen Sauerstoff mehr und der harte Endpunkt ist immer: lebt er denn so lange wie der andere? Ich habe es glaube ich beim letzten Mal auch schon einmal gesagt: Sauerstoff, wenn er indiziert ist, ist im Gegensatz zu allen Medikamenten, die Sie nehmen zur Behandlung Ihrer Atemwegserkrankung das einzige Therapiekonzept bei dem nachgewiesen ist, dass wenn ich es nehme länger lebe als ohne. Alle anderen Mittel, die Sie zur Weitung der Atemwege, zur Entzündungshemmung u.ä. nehmen, also Cortisonspray, Beta-Mimetika, Vagolytika führen nicht dazu, dass statistisch sicher der Patient mit der Therapie länger lebt als ohne. Er lebt nur besser. Mit Sauerstoff lebt man aber definitiv länger als wenn man den Sauerstoff nicht nimmt. Damit ist der Sauerstoff eines der Medikamente, bei dem wir diesen eigentlich härtesten Endpunkt für jede Behandlung erreichen: wenn man sagen muss lebt der Patient mit der Therapie länger als ohne, eines der wenigen Dinge wo man sagen kann, das ist dafür nachgewiesen. Also unsererseits keine Empfehlung zur OP, die Datenlage ist dazu viel zu klein.

Die letzte Frage war Inhalation statt Infusion. Das habe ich im ersten Teil schon besprochen, es funktioniert mit dem Alpha-1. Man braucht moderne Inhalationsgeräte, die AKITA ist inzwischen auf dem Markt, man kann sie bekommen. Die Frage ob es die Krankenkasse bezahlt ist eine ganz andere, wir haben es noch nie selber verordnet. Wir warten auf Langzeitdaten aus der Inhalationsstudie sowie auf die Daten der Exactine-Studie, die wir ja in diesem Jahr bekommen. Für die Inhalationstherapie muss man aber noch warten. Die Daten werden noch etwas längere Zeit brauchen. Im Rahmen der Inhalationsstudie, einigen von Ihnen haben daran ja teilgenommen, ging es um die Frage ist das Ganze verträglich für den Patienten? und wir nachweisen wollten, dass wir genug Material in diese Lungenbläschen und in die kleinen Atemwege bekommen. Was auch nachgewiesen worden ist. Es geht um die Frage bleibt die Lungenfunktion besser erhalten oder gleich gut erhalten wie das bei der Infusionstherapie für die Patienten ist. Was natürlich schön wäre, der Verbrauch an Prolastin, der ja bekanntermaßen eine teure Substanz ist, wäre natürlich sehr viel geringer, als wenn man infundieren muss und der Patient ist nicht auf die wöchentliche Infusion angewiesen, sondern macht die Inhalationstherapie zu Hause. Er muss sich auch an die Kandarre nehmen. Aber inhalieren tun die meisten Patienten sowieso regelmäßig und man hätte einen

großen Teil der Therapie in Patientenhande gelegt und müsste nicht auf den Doktor angewiesen sein. So, es hat mich viel Zeit gekostet das Ganze. Aber wir sind doch von der Zeit her so, wie ich es mir gedacht habe. Ich hoffe, dass Sie jetzt alle nein sagen. Jetzt bitte ich gerne alle Frage zu stellen: die ich noch nicht beantwortet habe. Ich habe erst gedacht Frau Schwick naja, dass geht schnell, aber wenn man aber doch versucht ein bisschen Ihnen gerecht zu werden und ich hoffe, dass das immer so ein bisschen rüber kommt, wenn ich etwas auflockere mit Dingen, dass Sie dann auch ausreichend die Beantwortung haben.

Wie gesagt ich werde die Fragen reinkopieren und, das, was Sie als Aussendung kriegen, d. h. sie haben Fragen und die von mir gegebenen Antworten hinterher, das Protokoll kommt dahin, d. h. es wird demnächst so ein dicker Stapel über Talecris versandt werden, es kommt und es dauert ein bisschen.

Patientin
Wird die Stammzellenforschung irgendwie mal irgendwann diesen Gendefekt bearbeiten können, dass die Nachkommen dann auch ganz gesund sind.

Dr. Steveling
Über die Stammzellenforschung möchte ich sagen, ja, die Versprechungen, die die bisher gemacht haben sind ja alle nicht gehalten worden. Die zuckenden Herzzellen, die vorige Woche wieder gezeigt wurden, also man nimmt embryonale Stammzellen und dann macht man dieses und jenes und plötzlich hat man zuckende Herzzellen, aber das ist noch kein Herz, was ich dann da habe. Die ersten Versuche ein defektes Gen zu reparieren durch Virus-DNA, die man einschleust, der junge Mann ist gestorben und deshalb wurde ja in Frankreich und in Amerika dieser ganze Gentransfer zunächst mal komplett gestoppt, da sollen erst einmal Grundlagenforschungen laufen bis man das so macht. Also die sagen in der Theorie immer ja, aber die sagen natürlich ganz einfach. Es ist eigentlich im Erbgut eine einzige Nucleinsäure ausgetauscht gegen eine andere und das ganze Problem entsteht auf Grund dieses minimalen Defektes. Es ist nun mal einfach so.

Patientin
Was ist mit der Vitamin-A-Säure-Studie?

Dr. Steveling
Ich habe von Ergebnissen nichts gehört. Frau Meyer war interessiert. Frau Meyer ist zu alt. Es gab welche, die haben das genommen, aber ich glaube es wirkt aber noch nicht aktiv für Einschleusung in diese Studie. Wie gesagt bei der Ratte geht das, beim Menschen geht das nicht, warum es bei der Ratte geht weiß ich auch nicht, aber es ist ganz einfach so. Die Ratten können eben rauchen, wir eben nicht.

Patientin
Was kann man bei Herzproblemen untersuchen?

Dr. Steveling
Das kann ich Ihnen so umfassend nicht beantworten. Man braucht zunächst ein EKG, ein Belastungs-EKG und einen Ultraschall (Echokardiographie).

Patientin
Kann ich mit leichtem Emphysem in die Studie?

Dr. Steveling
Beim Herrn Teschler können Sie in die Studie, sind Sie aus Essen?

Patientin
Aus Hagen

Dr. Steveling
Hagen ist zu weit. Gerade die leichten Fälle sucht er nämlich.

Sebastian Teschler
Die Daten werden wohl rasch für eine Doktorarbeit ausgewertet.

Dr. Steveling
Ah, wunderbar, dann werden wir nächste Jahr Ihre Ergebnisse hier vorgetragen bekommen.
Patientin
Geht das um das Leistungsvermögen?

Dr. Steveling
Ich hoffe, dass wir dann was dazu sagen können, das ist immer interessant was bringt es dem Patienten, nicht nur für die Alpha's, sondern für alle Emphyseme.

Patientin
Gibt es da eine Norm für die Lungenfunktion, dass man nicht mehr fliegen darf, ist das nach Sauerstoffwert oder nach Lungenfunktionswert im Atemstoß.

Dr. Steveling
Es gibt zwei Gründe Fliegen zu verbieten. Das eine ist ein Sauerstoffdruck unter 60 oder 55 mm Hg. Der zweite sind Blasen mehr als 5 cm Durchmesser und jetzt ganz genau aufpassen, die sich beim Ausatmen nicht entleeren. Das setzt voraus, dass man zwei Röntgenbilder macht, eine in Einatmungs- und eine in Ausatmungsstellung. Der Grund dafür ist folgender. Wenn Sie eine Blase haben etwa so groß, der Flieger macht die Tür zu, wir kennen alle dieses Geräusch, das entsteht. Genau was macht der Flieger? Er baut Unterdruck auf und er baut Unterdruck auf. Bis die gesagt haben wie der Anschnallgut geht, überhaupt keiner mehr hinguckt, wie die Weste funktioniert, sind Sie innerhalb von 5 Minuten auf einer Höhe von 2.000 m obwohl das Ding am Boden steht. Warum? Das ist ja luftdicht, die machen einen Unterdruck in relativ rascher Zeit. In dieser Blase bleibt der Druck den die auf 0 haben, dann macht es bitsch, dann kriegen Sie dass, was man einen Pneumothorax oder einen Lungenriss nennt. Die Lunge fällt zusammen Sie haben nur noch eine zum Atmen und wenn Sie ein Emphysem

haben, ist mit einer Lunge nicht so gut zu atmen. Ist diese Blase in der Lage sich zu entleeren, d. h. wird sie beim Ausatmen kleiner, besteht diese Gefahr durch den Druckunterschied nicht. Beim Sauerstoffmangel, den Sie auf Meereshöhe haben ist es aber anders, das hat mit dieser großen Blase oder nicht große Blase und Entleerung und Nichtentleerung nichts zu tun. Wenn wir auf 2.000 m Höhe sind, ist das Sauerstoffangebot der Luft, die Ihnen dort zur Verfügung steht zu niedrig um Sie in einem Wert zu halten, der unkritisch ist, das wäre über 55 mm Hg. Dann dürfen Sie aber fliegen, wer in Münster war hat den Vortrag der LOT-Vertreterin (Abkürzung für Langzeit-Sauerstoff-Therapie) gehört, indem Sie vorher Ihre Airline anrufen und sagen ich brauche Sauerstoff an Bord, wie viel kostet das bei Euch? Und da gibt es kundenfreundliche Linien, die sagen ach gerne, sagen Sie mir nur auf welchem Platz Sie sitzen möchten, Sie bekommen Sauerstoff von uns. Die einen sagen 100 €, die anderen sagen den halben Passagierpreis eines Erwachsenen für die Sauerstoffversorgung und dann suchen Sie sich einfach die Airline aus, die sagt, ich mach das für einen kleinen Betrag oder für gar nichts. Aber es kann durchaus sein, dass selbst wenn der Fliegerarzt der Gesellschaft sagt, der darf mit Sauerstoff, dass der Kapitän sagt: nehme ich nicht mit. An Bord eines Flugzeuges ist der Kapitän der Gott, wenn der den Patienten da sieht: Du fliegst nicht mit. Und da kann man innerhalb der Gesellschaft nichts machen, dann ist das einfach so. Aber es gibt durchaus Gesellschaften, die das machen. Also Rentnerjumbo nach Mallorca.

Patient

Kann ich meinen Sauerstoff an Bord nehmen?

Dr. Steveling

Ja, aber es ist unterschiedlich. Eine Airline sagt: kein Problem, die andere sagt: niemals.

Patient

Ich habe das Gerät mitnehmen dürfen.

Dr. Steveling

Sagen Sie der Frau Meyer, welcher Flieger das ist, dann kann die Frau Meyer auch damit fliegen.

Patient

Dr. Steveling, Sie haben doch mal gesagt, ich könnte so weit fliegen wie ich wollte. Wie ist das mit der Höhe?

Dr. Steveling

Die Höhe spielt keine Rolle, die Höhe ist immer 2.000-2.500 m egal ob der Flieger auf 8.000 oder auf 12.000 m Höhe fliegt. Bereits am Boden, Sie kennen das Geräusch alle, wird der Druck heruntergefahren und wer erinnert sich dann nicht. Die Frage wie lange fliegen Sie wird nur dann kritisch, wenn ich unter diesen 2.000 m Höhe ohne Sauerstoff so einen Wert habe von 50 mm Hg oder Ihre Sättigung am Pulsoxymeter 85 % ist. Dann ist die Belastung für das Herz sag ich mal in 3 Stunden anders als bei 12 Stunden, also wer einen Wert von 70 mm Hg hat, für

den ist das überhaupt kein Problem. Dann dürfen Sie so weit fliegen wie Sie wollen, sprich von London bis nach Australien durchgehend 17 Stunden.

Patient

Ist das Pulsoxymeter ausreichend oder brauche ich eine Blutgasanalyse?

Dr. Steveling

Können Sie ausreichend rüber kontrollieren, es sei denn Sie haben eine Blutarmut, dann funktioniert es nicht mehr, aber wenn Sie da kein Problem haben geht das mit der Sättigung ausreichend. Grenzwert, den Sie nicht unterschreiten sollten ist 85 %.

Patient

Ich habe noch einmal eine Frage: Lässt sich die Transplantationszahl steigern?

Dr. Steveling

Da fragen Sie mal die Kostenträger, die berappen 170.000 € für eine Transplantation. Wir haben vorige Tage jemanden gehabt, der auf HU-Liste war, der dann das 2. Angebot bekam, der Spender hatte dann Lungenkrebs in der Lunge auf dem Röntgenbild noch nicht sichtbar, Organe aufgemacht, Sie können sich vorstellen, was das dann bedeutet. Wieder zurück ohne Organ. Also es wird ein Problem werden.

Patientin

Ich habe einen Sauerstoffwert von 65 mm Hg. Nutzt Sauerstoffgabe dabei?

Dr. Steveling

Wenn dies immer so ist und es geht Ihnen gut, bringt Ihnen der Sauerstoff nichts.

Patient

Mein Wert liegt am Pulsoxymeter zwischen 92 und 97 %.

Dr. Steveling

Wenn Sie zwischendurch 92 hat, dann ist Sie nicht dauernd sauerstoffpflichtig. Gibt es noch Fragen? So, dann erteile ich Ihnen das Schlusswort.

Herr Domagala

Was habe ich am Anfang gesagt ? Sie sind und bleiben ein Garant, dass diese Veranstaltung immer wieder interessant ist, Herr Dr. Steveling unseren aller herzlichsten Dank. Wir gehen wieder mit viel Wissen nach Hause. Mit anderen Worten kommen Sie gut nach Hause, gute Heimfahrt und ein restliches schönes Wochenende.