

INTERVIEW BEI IPIC 2015 – WAS GIBT ES NEUES?

Vom 5. bis 6. November 2015 veranstaltete die International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) in Budapest den 2. International Primary Immunodeficiency Congress (IPIC). Im Rahmen des wissenschaftlichen Programms diskutierten internationale Experten über Fortschritte in der Diagnose und dem Management primärer Immundefekte. Wir sprachen mit zwei Österreicherischen Experten, dem Kinderarzt Univ.-Prof. Dr. Andreas Böck, Univ.-Klinik f. Kinder- und Jugendheilkunde, Wien und dem Leiter der Immunologischen Tagesklinik Wien, Univ.-Doz. Dr. Hermann Wolf über die Highlights des IPIC.

Univ.-Prof. Dr. Andreas Böck, Univ.-Klinik f. Kinder- und Jugendheilkunde, Wien im Gespräch

Was waren für Sie als Kinderarzt die wichtigsten Themen des IPIC?

Prof. Böck: Eines der Highlights ist, dass wir von starren Behandlungsdogmen abrücken und zunehmend versuchen, die Therapie zu individualisieren. Kein Patient gleicht einem anderen und in der Gruppe der Primären Immundefekte finden sich unterschiedlichste Krankheiten, sodass wir auf die Patienten individuell zugeschnittene Therapieschemata entwickeln müssen.

Wie schlägt sich diese Individualisierung der Therapie therapeutisch nieder?

Prof. Böck: Da müssen wir zwischen den einzelnen Gruppen der Immundefekte unterscheiden. Die weitaus größte Gruppe mit der wir zu tun haben sind die Immundefekte aufgrund Antikörpermangel. Da gibt es klare Meilensteine der Behandlung. Das ist etwa die Antibiose oder die Substitution mit Immunglobulin. Hier kann, zugeschnitten auf den Patienten, dessen Alter, die Compliance und persönliche Situation zwischen intravenösen und subkutanen Therapieformen gewählt werden.

Interessant war, dass in manchen Ländern das Verhältnis von intravenöser zu subkutaner Immunglobulintherapie 50/50 ist, wo doch anzunehmen ist, dass die Vorteile der subkutanen Therapie überwiegen.

Wie stellt sich das in Ihrer persönlichen, kinderärztlichen Praxis dar?

Prof. Böck: Aus meiner Sicht hat die subkutane Immunglobulintherapie nicht zu leugnende Vorteile. Sie hat weniger Nebenwirkungen, man erreicht gleichmäßigere Spiegel, die Therapie kann zu Hause durchgeführt werden, was für Patienten mehr Autonomie bedeutet.

Gibt es neue Erkenntnisse hinsichtlich der Klassifizierung der primären Immundefekte?

Prof. Böck: Das ist ein sich ständig weiter entwickelnder Prozess, an dem weltweit geforscht wird. Die Zahl der bislang bekannten Immundefekte liegt bei etwa 250, wobei die Dunkelziffer weit größer sein dürfte. Mit ständig fortschreitender Perfektionierung der Geräte zur molekularbiologischen Untersuchung werden immer neue Gendefekte, die in der Krankheitsentstehung eine Rolle spielen.

Welche Erkenntnisse hinsichtlich der Diagnostik wurden im Rahmen des IPIC präsentiert?

Prof. Böck: Ganz wesentlich und nach wie vor unser Credo ist, dass, je früher dieses seltene Krankheitsbild entdeckt wird, umso besser die Prognose und die Lebensqualität der Betroffenen ist. So wurden Daten präsentiert, wonach ein Jahr Verzögerung der Prognose zu einer Erhöhung der Sterblichkeit um fast zwei Prozent führt. Es geht also darum, diese nahezu unbemerkt bleibenden Fröhschäden, vor allem des Respirationstraktes, also der Lunge und der Atemwege, rechtzeitig zu erkennen und zu behandeln. Wir wissen, dass viele der Patienten an Lungenentzündung erkranken. Während bei sonst gesunden Kindern eine vollständige Heilung stattfindet, bleiben bei Kindern mit Immundefekten nach jeder Infektion irreversible Schäden zurück.

Welches sind die frühen Anzeichen, bei denen Eltern oder der Kinderarzt an einen möglichen Immundefekt bei ihrem Kind denken sollten?

Prof. Böck: Das ist die Gretchenfrage. Im Kindergarten und Volksschulalter liegt ein Gipfel der Häufigkeit von Infektionen vor, da sich die Kinder gegenseitig mit Keimen anstecken. Das hat durchaus sein Gutes, da das Immunsystem dadurch lernt, mit diesen Keimen umzugehen, und 8 bis 12 Infekte pro Jahr gelten durchaus als normal. In vielen Fällen sind das virale Infekte. Auffällig wird es, wenn häufig Antibiotika benötigt werden, um die Infektionen zu behandeln, dann sind Bakterien beteiligt.

Ein weiterer wichtiger Punkt ist die Entwicklung des Kleinkindes. Wächst und gedeiht es gut, nimmt es an Gewicht zu? Patienten mit einem signifikanten Immundefekt haben meist auch ein diesbezügliches Defizit.

Es ist allerdings auch darauf hinzuweisen, dass das Krankheitsbild primärer Immundefekt nicht nur in den Bereich des Kinderarztes fällt, sondern sehr wohl auch den Erwachsenenmedizinern bekannt sein sollte, da nicht unwesentlich viele Immundefekte erst im Erwachsenenalter klinisch manifest werden

Wie sieht die Diagnostik aus?

Prof. Böck: Erfreulicherweise ist die Diagnostik einfach. Mit nur wenigen Bluttests lassen sich die meisten Antikörpermangel-Erkrankungen in einem spezialisierten Labor identifizieren. Unser Wunsch wäre, dass bereits in der Ordination des Kinderarztes oder des Hausarztes gegebenenfalls an einen möglichen Immundefekt gedacht wird und eine entsprechende Diagnostik eingeleitet wird.

Danke für das Gespräch.

Univ.-Doz. Dr. Hermann Wolf, stellvertretender Leiter der Immunologischen Tagesklinik, Wien im Gespräch

Was waren zum Thema Primäre Immundefekte bei Erwachsenen für Sie die interessantesten Beiträge des IPIC-Kongresses?

Doz. Wolf: Am interessantesten, allerdings für die Praxis noch am wenigsten relevant war, dass es aktuelle Daten zu einer neuen Gentherapie gibt, die viel besser als bisherige Ansätze funktioniert. Das ist ein Ausblick für Patienten auf eine kausale Therapie. Es wurden in dieser Studie 40 Patienten, was eine recht beachtliche Zahl ist, mit einer leukämiefreien Gentherapie, das heißt ohne gravierende Nebenwirkungen, behandelt. In den nächsten fünf bis zehn Jahren werden wir möglicherweise über diese neue Technik verfügen können.

Welche Formen der Immundefekte werden mit dieser Methode behandelt?

Doz. Wolf: Die Behandlung mit dieser neuen Gentherapie erfolgt derzeit nur im Rahmen von klinischen Studien bei Formen, für die es bisher keine andere geeignete Therapie gibt. Letztendlich wird die Gentherapie bei allen Immundefekten, deren Gendefekt bekannt ist, angedacht werden.

Der IPIC wurde von der IPOPI, dem Zusammenschluss internationaler Patientenorganisationen, veranstaltet. Wie wurde die Rolle der Patienten besprochen?

Doz. Wolf: Es hat sich gezeigt, dass betroffene im Umfeld der chronischen Erkrankung eine wichtige Rolle als Stimme und aktive Player einnehmen. Das bedeutet, dass die betroffenen über ihren Krankheitsverlauf mitbestimmen, indem sie regelmäßig zu den Untersuchungen kommen. Die Patienten müssen sich aber auch daran gewöhnen, dass für eine gute Versorgung ein Netzwerk an Behandlern erforderlich ist, was mit einem gewissen Aufwand verbunden ist. Wir erleben immer wieder, dass der Wunsch besteht, eine Diagnose und Therapie zu erhalten und für die nächsten Jahre keinen Arzt mehr zu brauchen. Dieser Kongress zeigt, dass das nicht möglich ist, wenn eine optimale medizinische Versorgung erfolgen soll. Dabei wird der klinische Immunologe in Zusammenarbeit mit Lungenfachärzten, Gastroenterologen und anderen als bester Partner der Patienten angesehen, da er das Know-How mitbringt und die beteiligten Fachspezialisten orchestriert.

Welche neuen Erkenntnisse gibt es bezüglich der Begleiterkrankungen von Immundefekten?

Doz. Wolf: Patienten mit allgemeinem variablen Immundefekt (CVID) stellen die größte Gruppe an Patienten mit Immundefekten dar, die wir mit Immunglobulin behandeln. Dabei zeigen aktuelle Daten, dass wir durch die Immunglobulintherapie die Infektionen zwar los werden, aber dann die nicht infektiösen Probleme wie Darmprobleme, Lungenprobleme, hämatologische Probleme oder Autoimmunerkrankungen auftauchen. In dieser Situation benötigen wir die Zusammenarbeit mit den verschiedenen Spezialisten. Das Auftauchen dieser Probleme ist auch auf die Optimierung der Immunglobulintherapie zurückzuführen. Während in den 1970er-Jahren das Überleben aufgrund der weniger guten Immunglobulintherapie wesentlich kürzer war, ist das Überleben heute nahezu vergleichbar dem der Allgemeinbevölkerung. Durch das lange Überleben kommt es nun zum Auftreten

dieser Erkrankungen. Noch haben wir keine schlüssigen Antworten auf diese Herausforderung. Daher sind Verlaufskontrollen enorm wichtig.

In welchen Einrichtungen wird eine umfassende Betreuung von Patienten mit Immundefekten angeboten?

Doz. Wolf: Die Immunologische Tagesklinik ist die einzige Institution, die sich ausschließlich der Versorgung von Patienten mit immunologischen Erkrankungen widmet. Sie ist mit den Spezialisten der beteiligten Fachdisziplinen assoziiert. Es muss auch gesagt werden, dass die Krankenkassen Patienten mit Immundefekten bisher ausgezeichnet versorgen. So können sich Patienten in Österreich im Gegensatz zu anderen Ländern die Art der Immunglobulintherapie oft frei aussuchen.

Danke für das Gespräch.

Interviews: Mag Harald Leitner