[Steinberg SC et al. Clin Drug Investig 2010; 30: 1–12], haben adhärenzfördernde Maßnahmen einen zentralen Stellenwert. Ein enger Kontakt zu Pflegefachpersonen, die die Adhärenz durch ihre Präsenz unterstützen und psychosoziale Veränderungen frühzeitig erkennen, habe einen positiven Einfluss auf die langfristige Therapietreue. Um den Einsatz dieser speziell ausgebildeten Pflegekräfte zu würdigen hat das Unternehmen Merck Serono zehn Pflegekräfte als „MS-Schwester des Jahres 2012“ ausgezeichnet

– stellvertretend für alle MS-Betreuerinnen. Der Preis war mit insgesamt 2.500 € dotiert.

Auch die Verwendung „intelligenter“ Injektionshilfen kann zur Verbesserung der Adhärenz beitragen. Die BRIDGE- („RebiSmart to self-inject Rebif serum-free formulation in a multidose cartridge“-)Studie ergab, dass 88 % der MS-Patienten bei Verwendung eines elektronischen Injektors (RebiSmart™), adhärenz sind. Dieser Injektor ermöglicht eine patientenzentrierte Injektion und eine elek-

tronische Adhärenzerfassung. Außerdem verfügt das Gerät in der Version 1.5 über eine Injektionserinnerung und ein Injektionsstellenschema.

Abdol A. Ameri freier Medizinjournalist

Meet-the-Expert „Adhärenz beginnt im Kopf: Psychische Faktoren in MS-Therapie“ mit anschließender Preisverleihung der MS-Schwester des Jahres 2012 und 9. Interaktives MS-Symposium „Multiple Sklerose – Neues zu Prognose, Diagnose und Therapie“, Berlin, 1.–2.2.2013
Veranstalter: Merck Serono

Morbus Pompe

Enzymersatz-Therapie früh beginnen

Der Morbus Pompe ist eine seltene lysosomale Speicherkrankheit, die zu einer Dysfunktion des Muskelgewebes führt, insbesondere der Skelett-, Atem- und Herzmuskulatur. Über die Diagnostik und die Therapiemöglichkeiten bei dieser Erkrankung tauschten sich Experten in Hamburg aus.

„Beim infantilen M. Pompe imponiert eine ausgeprägte Muskelhypotonie, im Sinne eines Floppy infant“, erklärte Dr. Bertold Schrank, Deutsche Klinik für Diagnostik Wiesbaden. Bei der juvenil-adulten Verlaufsform steht die Muskelschwäche hingegen im Vordergrund. Hier sind vor allem der Rumpf und die proximalen

unteren Extremitäten betroffen. Zur Sicherung der Diagnose steht beim M. Pompe eine Enzymaktivitätsbestimmung in Lymphozyten und neu auch über einen Trockenbluttest zur Verfügung.

Bei dieser Erkrankung tritt meist eine nächtliche alveoläre Hypoventilation auf, wie Professor Peter Young, Klinik für Neurologie, Uniklinikum Münster, darlegte. Eine Hyperkapnie, also ein Anstieg des Kohlenstoffdioxidgehalts im Blut (pCO_2), kann in einem Schlaflabor festgestellt werden. Ein weiteres Symptom einer Schwäche der Atemmuskulatur ist die Orthopnoe, eine Kurzatmigkeit in flacher Rückenlage.

Neben zahlreichen sinnvollen Maßnahmen, wie Physio-, Ergo- und Logotherapie bei neuromuskulären Erkrankungen, steht beim M. Pompe mit Aglucosidase alfa (Myozyme®) eine kausale Therapie zur Verfügung. Das Medikament kann den Mangel an dem Enzym GAA (saure α -1,4-Glukosidase) ausgleichen und das Fortschreiten der Erkrankung verhindern oder verlangsamen.

Dass das Medikament direkte Wirkung auf die Gehfähigkeit hat und die Atmung stabilisiert, zeigte die LOTS- (Late Onset Treatment-)Studie, berichtete Young. Sie wurde an Patienten mit einer bereits fortgeschrittenen Erkrankung durchgeführt. Dabei konnte sowohl die Gehfähigkeit, als auch die Atmungsfunktion signifikant im Vergleich zu Placebo verbessert werden [Van der Ploeg AT et al. NEJM 2010; 362:1396–406] (Abb. 1). Young bezeichnet die Therapie, eine Infusion i.v. alle zwei Wochen, als gut verträglich. Anaphylaktische, allergische und infusionsbedingte Reaktionen traten bei rund 5 % in der Verumgruppe auf. Young betonte: „Der Nutzen der Therapie scheint umso größer, je weniger ausgeprägt die Muskelschädigung ist.“ Demnach ist es wichtig, einen M. Pompe so früh wie möglich zu behandeln.

Reimund Freye, freier Medizinjournalist

¹ Stabilisierung der Lungenfunktion (forcierte Vitalkapazität) nach 18 Monaten Therapie.

Satellitensymposium: Hinschauen ist (fast) alles – Red flags für neuromuskuläre Erkrankungen, im Rahmen des 85. DGN-Kongresses, Hamburg, 27. 9. 2012; Veranstalter: Genzyme