

Quartal: 2021/Q4

Publikation: Georg Rüdiger Schramm et al., Int J COPD 2021: *Lung Function and Health Status in Individuals with Severe Alpha-1-Antitrypsin Deficiency at the Age of 42*

International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease:

<https://doi.org/10.2147/COPD.S335683>

<https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=77037>

Die Publikation:

Noch immer ist relativ wenig über den natürlichen Verlauf von Individuen mit schwerem Alpha-1-Antitrypsin-Mangel bekannt. Viele Publikationen hierzu unterliegen einem deutlichen Bias, weil sie sich auf Erkenntnisse beziehen, welche an Individuen gewonnen worden, die aufgrund einer symptomatischen COPD auf einen AATM untersucht wurden. Die in regelmäßigen Abständen erscheinenden Updates der einzigen über Jahrzehnte verfolgten Kohortenstudie von Individuen mit schwerem AATM (die „schwedische Neugeborenenkohorte“) sind daher von großem Interesse. Aktuell sind nun die Daten (Symptome, Lebensqualität, Lungenfunktion) der 42 Jahre alten Teilnehmer der Studie analysiert und veröffentlicht worden.

Zum jetzigen Zeitpunkt leben von den 127 identifizierten Pi*ZZ-Individuen noch 122. Die Vergleichsgruppe (welche auch schon für die Vorstudien der gleichen Kohorte untersucht worden war) besteht aus einer Kohorte von Pi*MM-Individuen (n=300). Alle Studienteilnehmer (n=99 bei den Pi*ZZ-Individuen und n=90 bei den Pi*MM-Individuen) beantworteten einen Fragebogen zu Rauchgewohnheiten, Symptomen, Beruf, Exposition gegenüber Luftschadstoffen und Lebensqualität (SGRQ). Neben kompletten Lungenfunktionstests wurden Atemwegswiderstand und Reaktanz auch mittels Impulsoszillometrie untersucht.

Es zeigten sich folgende Ergebnisse: Die Überblähung (RV sowie RV/TLC-Verhältnis) war Pi*ZZ-Jemals-Rauchern ausgeprägter als bei Pi*MM-Jemals-Rauchern und Pi*ZZ-Nie-Rauchern ($p < 0,05$). Im Gegensatz dazu war überraschender Weise die in der Impulsoszillometrie gemessene Resistance in den oberen, kleinen und gesamten Atemwegen signifikant niedriger bei Pi*ZZ-Probanden im Vergleich zu Pi*MM-Probanden ($p < 0,05$). Der Anteil von Individuen mit einem Tiffeneau-Index $< 0,7$ war bei Pi*ZZ-Nierauchern etwas höher als Pi*MM-Nierauchern ($p = 0,043$). Darüber hinaus hatten Pi*ZZ-Probanden mit beruflicher Exposition gegenüber Schadstoffen ein signifikant niedrigeres FEV1 und höheres RV/TLC-Verhältnis als Pi*MM-Individuen mit einer vergleichbaren Exposition ($p < 0,05$).

Kurzer Kommentar:

Die sich stark unterscheidende Antwortrate auf die Einladung zur Studie fällt ins Auge (81% bei den Pi*ZZ-Individuen vs. 31% bei den Kontrollen). Wenn man aber davon ausgeht, dass eher kranke Pi*MM-Individuen an einer Teilnahme interessiert sind als gesunde, so würde dies den observierten Effekt eher abschwächen als verstärken.

Bis auf den auch von den Autoren nicht konklusiv erklärbaren Befund aus der Impulsoszillometrie bestätigen die Ergebnisse der Studie unsere bisherigen Annahmen. Rauchen sowie auch die Exposition gegenüber relevanten Luftschadstoffen führt bei Pi*ZZ-Individuen zu Veränderungen der Lungenfunktion, die für ein frühes Emphysem und auch eine Obstruktion typisch sind. Auf der anderen Seite ist der Befund, dass sich im Alter von immerhin 42 Jahren die Lungenfunktionswerte der nicht-rauchenden Pi*ZZ-Individuen nicht signifikant von denen der nicht-rauchenden Pi*MM-Individuen unterscheidet (Mann-Whitney-Test), ermutigend.

Beide Befunde (Rauchen und Schadstoffe schaden erheblich mehr als bei MM, Karenz diesbezüglich hat einen starken protektiven Effekt) dürften häufige Inhalte unserer Patientengespräche sein.