

Cystische Fibrose

Risikofaktoren für das Auftreten von Bronchiektasen

Die Erkrankung und tödlichen Folgen der cystischen Fibrose sind in erster Linie auf die progressive destruktive Lungenerkrankung zurückzuführen, die in einer Bronchiektasie und in einem Atemversagen resultiert. Bei den Untersuchungen von P. D. Sly et al. hat sich die Aktivität der neutrophilen Elastase in der bronchoalveolären Lavage (BAL) als Risikofaktor für das frühe Auftreten einer Bronchiektasie bei Kindern herausgestellt.

N Engl J Med 2013; 368: 1963–1970

Die Bronchiektasie und damit verbundene strukturelle Veränderungen an der Lunge treten im Verlauf einer zystischen Fibrose früh auf. Sie lassen sich bereits bei Kleinkindern im Alter von 10 Wochen mittels Computertomografie (CT) entdecken. Sie ist anhaltend und progressiv. Die Prävalenz der Bronchiektasie bei Kindern mit cystischer Fibrose ist bisher allerdings unbekannt. Die Forscher wollten die Risikofaktoren für das Auftreten von Bronchiektasie bestimmen. Dazu benutzten sie Daten, die das Australian Respiratory Early Surveillance Team for Cystic Fibrosis (AREST CF) im Rahmen eines intensiven Überwachungsprogramms erfasst hatte. Sie untersuchten die Angaben von 127 aufeinanderfolgenden Kleinkindern mit der nach einem Neuge-

borenen-Screening gestellten Diagnose „Cystische Fibrose“. Während die Kinder sich in einem stabilen klinischen Zustand befanden, führten die Ärzte bei ihnen im Alter von 3 Monaten sowie von 1, 2 und 3 Jahren eine Thorax-CT und eine BAL durch. Mit der Auswertung longitudinaler Daten wurden Risikofaktoren bestimmt, die mit dem Auftreten von Bronchiektasie einhergingen.

Mit dem Alter zunehmende Prävalenz der Bronchiektasie

▼ Die Punktprävalenz der Bronchiektasie nahm bei jedem Kontrollbesuch zu, und zwar von 29,3% im Alter von 3 Monaten auf 31,5% im Alter von 1 Jahr bzw. 44 und

61,5% im Alter von 2 und 3 Jahren. In einer multivariaten Analyse stellten sich folgende Parameter als Risikofaktoren einer Bronchiektasie heraus: Vorliegen eines ‚Mekoniumileus‘ (Wahrscheinlichkeitsquotient $OR=3,17$), respiratorische Symptome zum Zeitpunkt der CT und der BAL ($OR=2,27$), eine freie neutrophile Elastaseaktivität in der BAL-Flüssigkeit ($OR=3,02$) und Gasansammlung im expiratorischen CT ($O=2,05$). Die freie neutrophile Elastaseaktivität in der BAL-Flüssigkeit im Alter von 3 Monaten war mit einer persistierenden Bronchiektasie (in 2 oder mehr sequentiellen Scans vorhanden) assoziiert. In diesen Fällen lag die Wahrscheinlichkeit einer Bronchiektasie im Alter von 12 Monaten 7-mal und im Alter von 3 Jahren 4-mal so hoch.

Fazit

Die Ergebnisse lassen darauf schließen, dass die freie neutrophile Elastase-Aktivität in der Lunge im Alter von 3 Monaten mit der erhöhten Wahrscheinlichkeit einer persistierenden Bronchiektasie im Alter von 12 Monaten und 3 Jahren verbunden ist. Diese Beobachtung sollte nach Ansicht der Autoren Anlass dazu geben, Studien mit Therapeutika durchzuführen, die auf die aktivierten Neutrophilen abzielen oder die neutrophile Elastaseaktivität inhibieren. So ließe sich das Auftreten einer Bronchiektasie bei Patienten mit cystischer Fibrose verhindern oder verzögern.

Kommentar

In ihrem Editorial weisen S. D. Davis und T. Ferkol darauf hin, dass sich das mittlere Überlebensalter bei cystischer Fibrose im Laufe der letzten 50 Jahre zwar kontinuierlich verbessert hat, diese Erkrankung jedoch weiterhin lebensverkürzend ist. Sie stellen die Frage, warum die Medizin sich so sehr dagegen wehrt, aggressivere Therapieansätze zu wagen. Das universelle Screening von Neugeborenen ermöglicht heute eine frühe Diagnose und damit eine frühzeitige Intervention. Intensivere und vorausschauende Therapieansätze könnten heute zu besseren Langzeitergebnissen führen und die Überlebenschancen der mit cystischer Fibrose geborenen Kinder verbessern.

N Engl J Med 2013; 368: 2026–2028



Bild: © Vadim Pomorenko/www.Fotolia.com/ Symbolbild

Die cystische Fibrose ist eine autosomal-rezessive vererbte Stoffwechselerkrankung, deren Ursache nicht heilbar ist. Sie besteht von Geburt an, wird aber häufig erst später diagnostiziert.

Dr. Volker Kriegeskorte, Buchloe