

FETTSTOFFWECHSEL- STÖRUNGEN

Information kompakt

Lipid-Apherese – ein wichtiger Therapieansatz

Was sind Fettstoffwechselstörungen?

Was ist eine Lipid-Apherese?

Wann sollte die Lipid-Apherese zum Einsatz kommen?

Welches sind die gesundheitlichen Risiken?



DGFF

**Wissen was zählt
Für Herz und Gefäße**

Deutsche Gesellschaft
zur Bekämpfung von
Fettstoffwechselstörungen
und ihren Folgeerkrankungen
DGFF (Lipid-Liga) e.V.

Liebe Patientin, lieber Patient,

im Rahmen der Behandlung Ihrer Fettstoffwechselstörung haben Sie möglicherweise von der Lipid-Apherese gehört beziehungsweise gelesen oder müssen sich mit der Frage auseinandersetzen, ob diese Behandlung bei Ihnen durchgeführt werden soll.

Mit diesem Ratgeber möchten wir Ihnen die Lipid-Apherese als eine besondere Behandlungsmethode von Fettstoffwechselstörungen vorstellen und Ihnen gleichzeitig erklären, wann diese zum Einsatz kommen kann.

Wir hoffen, Ihnen auf viele Ihrer Fragen eine Antwort geben zu können und damit auch gleichzeitig mögliche Vorbehalte und Ängste zu nehmen.

Unter den Begriff „Fettstoffwechsel“ fallen folgende Vorgänge im Körper (siehe Abbildung Seite 6):

- die Bildung von Fetten in Leber und Darm,
- die Aufnahme von Fetten aus dem Darm,
- der Transport der Fette im Blut,
- Aufnahme aus dem Blut in die Zellen zur Verwertung,
- Rücktransport aus den Zellen zur Leber,
- Um- und Abbau der Fette in der Leber und deren Ausscheidung.

An vielen Stellen kann es zu Störungen dieser Abläufe kommen; dies kann je nach Störung zu einer Zunahme oder auch einer Abnahme der Konzentration der Fette im Blut führen.

Das bekannteste Blutfett ist das Cholesterin. Neben dem Gesamtcholesterin werden üblicherweise die Untergruppen LDL- (**L**ow **D**ensity **L**ipoprotein) und HDL- (**H**igh **D**ensity **L**ipoprotein) Cholesterin bestimmt. Zusätzlich sollten die Triglyzeride ermittelt werden, die ebenfalls ein wichtiger Bestandteil des Fettstoffwechsels sind.

Cholesterin ist eine lebenswichtige Substanz: Der fettähnliche Stoff ist ein wichtiger Bestandteil der Zellmembranen, also der Hülle, die alle unsere Körperzellen umgibt. Außerdem entstehen aus Cholesterin Hormone, wie die Geschlechtshormone Östrogen und Testosteron, Vitamin D und Gallensäuren, die zur

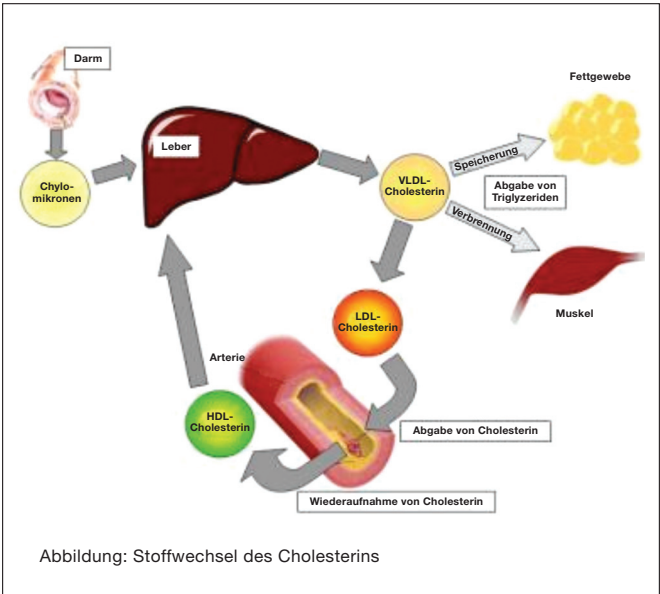
Verdauung benötigt werden. Cholesterin gelangt auf zwei Wegen in den Blutkreislauf: Die Leber stellt Cholesterin (bis zu 70 %) selbst her und zusätzlich wird Cholesterin über die Nahrung (bis zur 30 %), und zwar ausschließlich mit tierischen Fetten (Fleisch, Wurst, Milch und Milchprodukte), aufgenommen.

Das Blut transportiert Cholesterin zu den Körperzellen. Da Fette wie das Cholesterin im Blut nicht löslich sind, verpackt unser Organismus Cholesterin in Eiweißhüllen und bildet daraus so genannte Lipoproteinpartikel aus Fett (Lipide) und Eiweiß (Protein), die wasserlöslich sind. Diese Lipoproteine haben unterschiedliche Funktionen. Die LDL bringen das Cholesterin zu den Zellen im Körper und geben es dort ab. Befindet sich zuviel LDL-Cholesterin im Blut und können die Zellen nichts mehr aufnehmen, kann sich Cholesterin in den Gefäßwänden ablagern. Die Arterien können dann „verkalken“, es bildet sich eine Atherosklerose. Hierbei können sich beispielsweise die Herzkranzgefäße so stark verengen, dass nur noch wenig Blut hindurchfließt und somit der Herzmuskel schlechter mit Sauerstoff und Nährstoffen versorgt wird. Eine Verengung kann spontan oder häufiger noch unter körperlicher Belastung zu einem Engegefühl in der Brust („Angina pectoris“) führen. Ein kompletter Verschluss des Gefäßes führt zum Herzinfarkt.

Im Unterschied zum LDL-Cholesterin kann das HDL das Cholesterin, welches durch die Ablagerungen von LDL in die Gefäße gelangt ist, wieder aufnehmen und es zurück in die Leber transportieren. Dort wird das Cholesterin über die Galle ausgeschieden. Aufgrund dieser unterschiedlichen Funktionen wird das LDL-Cholesterin auch als das „schlechte“ Cholesterin, das schützende HDL-Cholesterin als das „gute“ Cholesterin bezeichnet.

Zur Erhaltung der Gesundheit ist es daher wichtig, dass das LDL-Cholesterin möglichst niedrig ist: Wenn keine weiteren Risikofaktoren für Herz-Kreislauf-erkrankungen vorliegen, sollte es unter 160 mg/dl (4,1 mmol/l) sein. Das HDL-Cholesterin dagegen sollte möglichst hoch sein, mindestens jedoch 40 mg/dl (1,0 mmol/l).

Die häufigsten Ursachen für ein zu hohes LDL-, zu niedriges HDL-Cholesterin oder zu hohe Triglyzeride sind: Vererbung, falsche Ernährung, Zuckerkrankheit (Diabetes mellitus), Übergewicht, Rauchen und Bewegungsmangel.



Wie werden Fettstoffwechselstörungen behandelt?

Am Beginn der Behandlung stehen Lebensstiländerungen (Gewichtsreduktion, fettarme Ernährung, vermehrte körperliche Aktivität, Verzicht auf Rauchen). Wenn diese Maßnahmen versagen, muss medikamentös behandelt werden. Hierbei kommen in erster Linie Statine zum Einsatz. Sollte die Behandlung nicht ausreichen, kann mit Cholesterin- oder Gallensäurenresorptionshemmern oder Nikotinsäure kombiniert werden.

Wann kommt die Lipid-Apherese zum Einsatz?

Die Behandlung einer Fettstoffwechselstörung mittels der Lipid-Apherese ist dann erforderlich, wenn bei Ihnen eine besonders **schwere Form der Fettstoffwechselstörung** und eine Gefäßerkrankung festgestellt wurde, die nicht allein mit einer Lebensstiländerung und lipidsenkenden Medikamenten* behandelbar ist. Auch bei **der seltenen Unverträglichkeit von lipidsenkenden Medikamenten** kann eine Lipid-Apheresetherapie notwendig werden. Ganz besondere Fälle sind Patienten mit **ausschließlich erhöhtem Lp(a)** (gesprochen: „Lipoprotein klein a“) **und einer Gefäßerkrankung**. Eine medikamentöse Behandlung ist zurzeit nur mittels der Nikotinsäure möglich. Dieser Wirkstoff kann das Lp(a) bis zu 25 % senken. Sollte diese Behandlung nicht ausreichend sein, so kommt die Anwendung der Lipid-Apherese in Frage.

Ob eine Lipid-Apherese notwendig ist, kann nur der behandelnde Arzt beurteilen. Im Falle einer Behandlungs-Notwendigkeit und unter der Voraussetzung, dass der Patient sein Einverständnis gegeben hat, kann das Antragsverfahren zur Kostenübernahme bei der zuständigen Krankenkasse durch den Arzt eingeleitet werden.

* siehe Patientenflyer der DGFF „Information kompakt – Fettstoffwechselstörungen“

Was ist eine besonders schwere Form einer Fettstoffwechselstörung?

Bei einer schweren Form der Fettstoffwechselstörung ist die LDL-Cholesterinkonzentration im Blut extrem hoch: die Werte können zwischen **350 mg/dl (9,0 mmol/l)** und **600 mg/dl (15,5 mmol/l)** liegen. Diese Störungen sind immer genetisch bedingt, wobei die Erbanlagen von einem Elternteil (heterozygot) oder von beiden Elternteilen (homozygot) übertragen werden können. Bei der so genannten homozygoten Form (Häufigkeit in der Bevölkerung eins zu einer Million) kann die **LDL-Cholesterinkonzentration bis über 1000 mg/dl (25,8 mmol/l)** liegen. Diese, somit extrem seltene schwere Form der Fettstoffwechselstörung ist ein großer Risikofaktor für das Entstehen z. B. einer koronaren Herzkrankheit oder eines Schlaganfalles. So können Betroffene in der Regel bereits in sehr jungen Jahren, d. h. vor dem 15. Lebensjahr einen Herzinfarkt erleiden, wenn keine frühzeitige Behandlung erfolgt. Bei der wesentlich häufigeren heterozygoten Form der Fettstoffwechselstörung (Häufigkeit 1:500 in der Bevölkerung) mit **LDL-Cholesterinkonzentrationen im Blut zwischen 350 (9,0 mmol/l) und 600 mg/dl (15,5 mmol/l)** erleiden die betroffenen Patienten, wenn sie nicht behandelt werden, das erste koronare Ereignis (Herzinfarkt) meist zwischen dem 35. und 50. Lebensjahr. Bei diesen familiär bedingten Hypercholesterinämien

können, als Folge eines genetischen Defekts, LDL-Partikel nicht in ausreichendem Umfang in der Leber sowie in den peripheren Zellen aufgenommen werden; sie reichern sich im Blut an und können zum Beispiel in den Herzkranzgefäßen abgelagert werden. Zur Behandlung des hohen Herzinfarkttrisikos bei dieser schweren Form der Fettstoffwechselstörung ist eine effektive LDL-Cholesterinsenkung auf unter 100 mg/dl (2,6 mmol/l) notwendig.

Wenn keine Risikofaktoren für eine Herz-Kreislauf-erkrankung vorliegen, dann gelten folgende Blutfettwerte als normal:

Gesamtcholesterin**weniger als 200 mg/dl = 5,2 mmol/l****LDL-Cholesterin****weniger als 160 mg/dl = 4,1 mmol/l****HDL-Cholesterin****mehr als 40 mg/dl = 1,0 mmol/l****Triglyzeride****weniger als 150 mg/dl = 1,7 mmol/l**

(mg/dl = Milligramm pro Deziliter)

(mmol/l = Millimol pro Liter)

Gesamtcholesterinkonzentrationen im Blut von > 200 mg/dl (5,2 mmol/l) sind nicht unbedingt immer pathologisch, sie können auch durch sehr hohe HDL-Cho-

lesterinkonzentrationen bedingt sein. Deshalb muss bei diesen Werten immer LDL-Cholesterin und HDL-Cholesterin bestimmt werden.

Wie können LDL-Werte unter 100 mg/dl (2,6 mmol/l) erreicht werden?

Durch diätetische Maßnahmen allein können solch ausgeprägte genetisch bedingte Hypercholesterinämien nicht behandelt werden. Allerdings stellen diese Maßnahmen die „Basistherapie“ dar. Die Basistherapie durch Änderung des Lebensstils sowie die medikamentöse Therapie ist bei einigen Patienten ausreichend. In den Fällen, wo es nicht ausreicht, ist die Lipid-Apherese allerdings die einzige Möglichkeit, um die Prognose der Patienten zu verbessern.

Eine besondere Risikokonstellation: erhöhtes Lipoprotein(a) bei fortgeschrittener Gefäßerkrankung

Lp(a) ist ein Lipoprotein, das in seiner Lipidzusammensetzung dem LDL ähnelt. Es besitzt neben dem Baustein ApoB, der auch im LDL-Cholesterin vorliegt, zusätzlich das Apolipoprotein(a). Lp(a) sollte nicht über 30 mg/dl liegen, denn höhere Lp(a)-Konzentrationen können einen Risikofaktor für atherosklerotische Erkrankungen und kardiovaskuläre Komplikationen darstellen. Durch ein Zusammenspiel mit

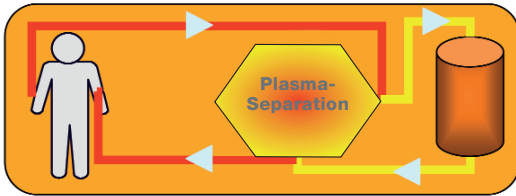
weiteren Risikofaktoren (z. B. erhöhter Blutdruck) kann diese Gefahr noch verstärkt werden.

Besteht bereits eine fortgeschrittene Gefäßerkrankung, ohne dass hierfür die verantwortlichen Risikofaktoren als Ursache gefunden werden, dann sollte somit die erhöhte Lp(a)-Konzentration gesenkt werden. Hierzu ist eine medikamentöse Behandlung mittels der Nikotinsäure möglich. Dieser Wirkstoff kann das Lp(a) bis zu 25 % senken. Sollte diese Behandlung nicht ausreichend sein, so kommt die Anwendung der Lipid-Apherese in Frage.

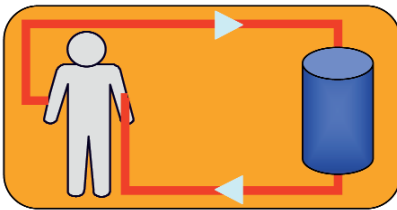
Was ist eine Lipid-Apherese?

Bei der Lipid-Apherese handelt es sich um ein Blutreinigungsverfahren, bei dem aus dem Blut bestimmte Blutfette (insbesondere das gefährliche LDL-Cholesterin) sowie Lipoprotein(a) effektiv entfernt werden können. Dieses Verfahren erfolgt extrakorporal, d. h. außerhalb des Körpers. Mit Hilfe verschiedener technischer Trennprinzipien werden das LDL-Cholesterin und auch das Lp(a) aus dem Blut entfernt. Das vom LDL-Cholesterin bzw. Lp(a) befreite Blut wird danach direkt wieder in den Körper zurückgeführt (siehe nachfolgende Abbildung S. 12). Unter regelmäßiger Apherese, d. h. einmal pro Woche, können LDL-Cholesterin-Absenkungen von bis zu 80 % erreicht werden.

Apheresesysteme mit unterschiedlichen Trennprinzipien



- Apheresesysteme mit einem Plasmaseparations-schritt. Erst danach wird das LDL-Cholesterin und Lp(a)-Cholesterin selektiv an spezifische Säulen gebunden, präzipitiert und/oder filtriert.



- Vollblutapheresesysteme benötigen keine Plasma-separation. Das LDL-Cholesterin und Lp(a)-Cholesterin wird selektiv durch bestimmte immobile Partikel direkt aus dem Vollblut adsorbiert (Hämo-perfusion).

Quelle: Volker Schettler „strukturierte curriculäre Fortbildung Lipidologie DGFF“

Mittels dieser Verfahren wird neben dem LDL-Cholesterin auch gleichzeitig das Lp(a) gesenkt. Hier werden Werte unter 30 mg/dl angestrebt.

Wie oft muss die Behandlung durchgeführt werden?

Je nach Schweregrad der Fettstoffwechselstörung wird die Lipid-Apherese in 1–2wöchigen Abständen für etwa 1,5 bis 3 Stunden Behandlungsdauer, in der Regel ambulant, durchgeführt.

Ist die Lipid-Apherese schmerzhaft?

Nein! Wie bereits dargestellt, kann dieses Verfahren unter Umständen bereits im Kleinkind-Alter zur Anwendung kommen. Es gibt hier Möglichkeiten, das lebensrettende Verfahren individuell anzupassen.

Welche Nebenwirkungen gibt es?

Bisher sind keine schwerwiegenden Nebenwirkungen bekannt. In seltenen Fällen werden leichte Übelkeit und leicht abfallender Blutdruck beschrieben.

Wer übernimmt die Kosten dieses Verfahrens?

Die Kostenübernahme durch die Krankenkasse ist möglich. Da das Verfahren kostenintensiv ist, gilt es zu begutachten, ob alle anderen möglichen therapeutischen Maßnahmen umgesetzt wurden und eine Erreichung des Therapieziels ausschließlich durch eine zusätzliche Behandlung mit der Lipid-Apherese möglich ist. Dafür sind folgende Instanzen zu durchlaufen:

1. Eine Ernährungsberatung muss erfolgt und dokumentiert sein.
2. Eine maximal verträgliche lipidsenkende Medikation muss erfolgt sein. Bei Unverträglichkeiten ist eine AUW-Meldung (unerwünschte Arzneimittelwirkung) in Kopie der Antragstellung beizulegen.
3. Der behandelnde Arzt sieht die Notwendigkeit der Lipid-Apherese gegeben.
4. Die schriftliche Einwilligung zur Behandlung mit der Lipid-Apherese liegt vor.
5. Ein schriftliches Votum durch einen Kardiologen, Angiologen oder Neurologen für die Lipid-Apherese liegt vor.
6. Die Antragstellung erfolgt durch einen Nephrologen mit dem schriftlichen Votum des Kardiologen bei der Kassenärztlichen Vereinigung des jeweiligen Bundeslandes.
7. Die Entscheidung erfolgt über eine Apheresekommission.
8. Bei einer Zustimmung durch die Apheresekommission erfolgt die Kostenübernahme der jeweiligen Krankenkasse für **ein Jahr**. Eine Fortsetzung ist möglich, muss aber neu beantragt werden.

Schlussfolgerung:

Die Lipid-Apherese ist eine unverzichtbare und lebenserhaltende Therapiemaßnahme für Patienten mit:

- schwersten Fettstoffwechselstörungen
- Medikamenten-Unverträglichkeit oder
- einer besonderen Risikokonstellation für atherosklerotische Erkrankungen und kardiovaskulären Komplikationen

Es ist ein sicheres hochwirksames Verfahren für die Patienten, bei denen andere Therapien nicht anwendbar sind oder nicht ausreichen, um zum Therapieziel zu führen!

Weiterführende Literatur – zusätzliche Information

Zur besseren Dokumentation Ihrer Blutfettwerte empfehlen wir Ihnen, Ihre gemessenen Lipidwerte in einem Lipid-Pass einzutragen. Diesen Pass sowie weitere Ratgeber und Bücher rund um das Thema „Fettstoffwechselstörungen und ihre Folgeerkrankungen“ können Sie über die DGFF-Geschäftsstelle bestellen. Nähere Informationen hierzu erhalten Sie im Internet unter „www.lipid-liga.de“ oder Sie rufen in der Geschäftsstelle an – wir helfen gern.

Kontakt zu Selbsthilfegruppen „Lipid-Apherese“ kann über die DGFF-Geschäftsstelle hergestellt werden.



Herausgeber: Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung
von Fettstoffwechselstörungen
und ihren Folgeerkrankungen
DGFF (Lipid-Liga) e.V.

Geschäftsstelle: Mörfelder Landstraße 72
60598 Frankfurt am Main
Telefon: (0 69) 96 36 52-18
Telefax: (0 69) 96 36 52-15
E-Mail: info@lipid-liga.de
Internet: www.lipid-liga.de

Sitz der Gesellschaft: Wiesbaden, Reg. Nr. 2577