

	Terminale Komplement-Inhibitoren	Proximale Komplement-Inhibitoren
Was passiert bei der Behandlung?	<p>Es gibt verschiedene Wirkstoffe:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Eculizumab oder Ravulizumab: Infusionen in eine Vene. • C30 (Crovalimab): zu Beginn einmalige Infusion in eine Vene, anschließend Spritzen unter die Haut <p>Zu Beginn sind die Gaben häufiger. Dann verlängert sich der Abstand:</p> <ul style="list-style-type: none"> • bei Eculizumab auf 2 Wochen • bei Ravulizumab auf 8 Wochen • bei C30 auf 4 Wochen <p>Die Infusionstermine in der Klinik dauern etwa 1,5 bis 2 Stunden.</p> <p>Erfahrungen mit der Wirkweise von terminalen Komplement-Inhibitoren liegen seit mehr als 15 Jahren vor.</p>	<p>Es gibt verschiedene Wirkstoffe:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pegcetacoplan wird 2-mal pro Woche als Spritze unter die Haut verabreicht. Die Spritzen erhalten Sie zu Beginn in Ihrer Klinik oder Praxis. Ziel ist, dass Sie sich die Spritzen zuhause selbst verabreichen. Das dauert jeweils etwa 30 Minuten. • Iptacopan nehmen Sie 2-mal pro Tag als Tablette ein. • Danicopan nehmen Sie 3-mal pro Tag als Tablette ein. Die Behandlung wird kombiniert mit einem terminalen Komplement-Inhibitor (Ravulizumab oder Eculizumab als Infusionen in eine Vene) <p>Erfahrungen mit der Wirkweise von proximalen Komplement-Inhibitoren liegen seit etwa 3 Jahren vor.</p>
Was ist das Behandlungsziel?	Die Behandlung soll Ihre Beschwerden lindern, Ihre Lebensqualität verbessern und weitere gesundheitliche Probleme verhindern. Die Behandlung kann die PNH nicht heilen.	
Kann ich die Behandlung wechseln?	<p>Wirkt das Medikament nicht ausreichend, gibt es die Möglichkeiten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Wechsel zu einem anderen terminalen Komplement-Inhibitor • Wechsel zu einem proximalen Komplement-Inhibitor • Wechsel zu einer Kombinationsbehandlung aus terminalem und proximalem Komplement-Inhibitor 	Ein Wechsel der Behandlung ist möglich. Es gibt bislang jedoch keine Empfehlungen in medizinischen Leitlinien für den Wechsel von einem proximalen Komplement-Inhibitor zu einer anderen Behandlung.
Kann die Behandlung meine Beschwerden lindern?	Die Behandlung kann Ihre Beschwerden lindern. Nehmen belastende Beschwerden ab, wie z.B. Fatigue, verbessert sich die Lebensqualität.	
	Wenn eine vorherige Behandlung mit einem Komplement-Inhibitor nicht ausreichend wirksam war, mildern terminale Komplement-Inhibitoren die Fatigue weniger stark ab als proximale.	Wenn eine vorherige Behandlung mit einem Komplement-Inhibitor nicht ausreichend wirksam war, mildern proximale Komplement-Inhibitoren die Fatigue stärker ab als terminale.
Kann die Behandlung mein Leben verlängern?	Dank der Behandlungsmöglichkeiten ist die Lebenserwartung heutzutage vergleichbar mit der von gesunden Personen. Langzeitdaten hierzu gibt es bisher jedoch nur für Eculizumab und Ravulizumab. Fachleute gehen davon aus, dass es bei den neueren proximalen Komplement-Inhibitoren ähnlich ist.	

Benötige ich durch die Behandlung weniger Bluttransfusionen?	Die Behandlung kann den Bedarf an Bluttransfusionen senken.	
	Wenn eine vorherige Behandlung mit einem Komplement-Inhibitor nicht ausreichend wirksam war, gilt: Mit einem terminalen Komplement-Inhibitor benötigen etwa 60 bis 85 von 100 Personen innerhalb eines halben Jahres Bluttransfusionen. Ohne Komplement-Inhibitor sind es etwa 94 bis 100 von 100 Personen.	Wenn eine vorherige Behandlung mit einem Komplement-Inhibitor nicht ausreichend wirksam war, gilt: Mit einem proximalen Komplement-Inhibitor benötigen etwa 5 bis 17 von 100 Personen innerhalb eines halben Jahres Bluttransfusionen. Ohne Komplement-Inhibitor sind es etwa 94 bis 100 von 100 Personen.
Senkt die Behandlung das Risiko für Blutgerinnsel?	Ja. Von 100 Personen, die einen Komplement-Inhibitor erhalten, kommt es bei etwa 2 Personen zu Gefäßverschlüssen durch Blutgerinnsel. Ohne einen Komplement-Inhibitor sind es etwa 40 von 100 Personen. Die Wirksamkeit von proximalen und terminalen Komplement-Inhibitoren ist hier vermutlich vergleichbar gut.	
Kann es zu Durchbruchhämolyse kommen?	Es kann sein, dass ein Komplement-Inhibitor nicht mehr ausreichend wirkt und das Immunsystem - trotz der Behandlung - rote Blutkörperchen zerstört. Das nennt man Durchbruchhämolyse. Sie bemerken eine Durchbruchhämolyse zum Beispiel daran, dass sich Ihr Urin dunkel färbt, Ihre Haut blass ist und Sie sich erschöpfter fühlen als sonst.	Wenn es mit einem proximalen Komplement-Inhibitor zu einer Durchbruchhämolyse kommt, dann kann sie deutlich stärker sein als mit einem terminalen Komplement-Inhibitor. Ist die Zerstörung der roten Blutkörperchen sehr stark, können verschiedene Maßnahmen notwendig werden, zum Beispiel eine Dosiserhöhung oder Bluttransfusionen. Manchmal kann auch die zusätzliche Gabe eines terminalen Komplement-Inhibitors notwendig sein.
Was ist noch wichtig zu wissen oder zu beachten?	Während der Behandlung mit einem Komplement-Inhibitor sind Sie anfälliger für verschiedene Infektionen. Deshalb ist ein vollständiger Impfschutz wichtig, insbesondere gegen Meningokokken, um eine Hirnhautentzündung zu verhindern.	Proximale Komplement-Inhibitoren hemmen die Immunabwehr stärker als terminale. Deshalb sind zusätzliche Impfungen nötig, insbesondere gegen Meningokokken und Pneumokokken sowie Haemophilus influenzae.
Wie wichtig ist Therapietreue?	Damit die Behandlung bestmöglich wirken kann, ist es wichtig, dass Sie das Medikament in den vorgegebenen Abständen erhalten.	Damit die Behandlung bestmöglich wirken kann, ist es wichtig, dass Sie das Medikament selbstverantwortlich in den vorgegebenen regelmäßigen Abständen einnehmen beziehungsweise anwenden.